Supplemento ordinario alla "Gazzetta Ufficiale" n. 32 del 7 febbraio 2008 - Serie generale

Spediz. abb. post. 45% - art. 2, comma 20/b
Legge 23-12-1996, n. 662 - Filiale di Roma

GAZZETTA UFFICIALE
DELLA REPUBBLICA ITALIANA

PARTE PRIMA **Roma - Giovedì, 7 febbraio 2008** SI PUBBLICA TUTTI I GIORNI NON FESTIVI

DIREZIONE E REDAZIONE PRESSO IL MINISTERO DELLA GIUSTIZIA - UFFICIO PUBBLICAZIONE LEGGI E DECRETI - VIA ARENULA 70 - 00186 ROMA
AMMINISTRAZIONE PRESSO L'ISTITUTO POLIGRAFICO E ZECCA DELLO STATO - LIBRERIA DELLO STATO - PIAZZA G. VERDI 10 - 00198 ROMA - CENTRALINO 06 85081

AVVISO AGLI ABBONATI

Si rammenta che la campagna per il rinnovo degli abbonamenti 2008 è terminata il 26 gennaio e che la sospensione degli invii agli abbonati, che entro tale data non abbiano corrisposto i relativi canoni, avrà effetto nelle prossime settimane.

N. 32

CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME DI TRENTO E BOLZANO

Atti sanciti dalla Conferenza Stato-regioni.

SOMMARIO

CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME DI TRENTO E BOLZANO

DECRETI E DELIBERE DI ALTRE AUTORITÀ

CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME DI TRENTO E BOLZANO

DELIBERAZIONE 20 dicembre 2007.

Accordo, ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, concernente «Linea guida relativa all'esercizio delle attività sanitarie riguardanti la medicina trasfusionale in campo veterinario».

LA CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI
TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE
AUTONOME DI TRENTO E BOLZANO

Nella odierna seduta del 20 dicembre 2007:

Visti gli articoli 2, comma 1, lettera *b)* e 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, che attribuiscono a questa Conferenza la facoltà di promuovere e sancire accordi tra il Governo e le regioni e le province autonome, in attuazione del principio di leale collaborazione, al fine di coordinare l'esercizio delle rispettive competenze e svolgere attività di interesse comune;

Vista la lettera in data 3 novembre 2007, con la quale il Ministero della salute ha inviato ai fini del perfezionamento dell'accordo, il documento concernente «Linea guida relativa all'esercizio delle attività sanitarie riguardanti le medicina trasfusionale in campo veterinario»;

Vista la nota in data 27 novembre 2007, con la quale la regione Toscana, Coordinatrice interregionale in sanità, ha espresso avviso tecnico favorevole;

Acquisito, nel corso dell'odierna seduta, l'assenso del Governo e dei presidenti delle regioni e delle province autonome;

Sancisce accordo

tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano nei termini di cui all'allegato sub A), parte integrante del presente atto.

Il presidente: LANZILLOTTA

Il segretario: BUSIA

ALLEGATO *A*

DIPARTIMENTO PER LA SANITÀ PUBBLICA VETERINARIA, LA NUTRIZIONE E LA SICUREZZA DEGLI ALIMENTI
DIREZIONE GENERALE DELLA SANITÀ ANIMALE E DEL FARMACO VETERINARIO
UFFICIO IV

Linea guida relativa all'esercizio delle attività sanitarie riguardanti la medicina trasfusionale in campo veterinario.

Campo di applicazione

La presente linea guida si applica al sangue intero di origine animale prelevato da animali di proprietà di persone giuridiche e/o fisiche per lo scopo trasfusionale. Essa non si applica ai prodotti derivati dal sangue, regolati dal decreto legislativo del 6 aprile 2006, n.193.

Prelievo di sangue intero

Si definisce "sangue intero" il sangue prelevato, per lo scopo trasfusionale, dal donatore riconosciuto idoneo, utilizzando materiale sterile e sacche regolarmente autorizzate dal Ministero della salute,contenenti una soluzione anticoagulante-conservante.
Il prelievo di sangue intero deve essere effettuato da un medico veterinario, attuando una metodica che garantisca asepsi, con un sistema a circuito chiuso, compatibilmente con la specie animale, e con dispositivi non riutilizzabili. Il direttore sanitario della struttura trasfusionale definisce un protocollo dettagliato delle procedure di prelievo, con particolare riguardo alla detersione e disinfezione della cute prima della venipuntura, e vigila sulla sua applicazione. Nel caso in cui si rendesse necessaria più di una venipuntura deve essere utilizzato un nuovo dispositivo di prelievo.
Preliminarmente al prelievo è necessario ispezionare le sacche per verificare l'assenza di eventuali difetti, la scadenza, la corretta quantità di anticoagulante in esse contenuta ed il suo aspetto.
Dopo ciascun prelievo, i contenitori e le sacche debbono essere accuratamente ispezionati per verificare l'assenza di qualsiasi difetto. Debbono essere inoltre adottate misure volte ad evitare ogni possibilità di errore nell'etichettatura della sacca e delle corrispondenti provette.
Nell'allegato 2 alla presente linea guida sono illustrate le fasi della procedura da seguire per la raccolta del sangue.

Idoneità alla donazione e benessere animale

Occorre anzitutto valutare le condizioni generali di salute dell'animale donatore, con particolare attenzione agli stati di debilitazione, iponutrizione, edemi, anemia, ittero, cianosi, dispnea e lesioni cutanee.
Ad ogni donazione l'animale donatore deve essere sottoposto obbligatoriamente agli esami di laboratorio di cui all'allegato 1 alla presente linea guida, volti ad escluderne gli stati patologici e la positività degli indicatori delle malattie trasmissibili, nonché ad individuarne le principali caratteristiche immunoematologiche.
Le modalità previste per l'attuazione della procedura di donazione di unità di sangue intero non devono provocare sofferenza, angoscia o danni durevoli in capo ai donatori.

Preparazione, conservazione ed etichettatura del sangue intero

Il sangue intero, prelevato utilizzando materiale sterile e sacche autorizzate dal Ministero della salute, deve essere conservato in frigoemoteca ad una temperatura di 4°C (+/-) 2°C, per un periodo

di tempo adeguato al tipo di anticoagulante-conservante impiegato, che deve essere in ogni caso definito sulla base della sopravvivenza post-trasfusionale delle emazie uguale o superiore al 75% a 24 ore.
I frigoriferi utilizzati per la conservazione del sangue devono assicurare un'adeguata ed uniforme temperatura al suo interno, devono essere provvisti di termoregistratore e di gruppo di continuità dedicato esclusivamente a questo scopo.

La data di scadenza del sangue si identifica con l'ultimo giorno in cui il predetto può essere considerato utile agli effetti della trasfusione; la data di scadenza deve essere indicata in etichetta ed è consentito l'utilizzo massimo entro 30 giorni dal momento del prelievo.

Sui contenitori di unità di sangue devono essere apposte etichette conformi a quanto indicato nell'allegato 6 alla presente linea guida.

Trasporto, distribuzione e somministrazione del sangue .

Il sangue intero deve essere trasportato in contenitori termoisolanti dotati di appositi sistemi di controllo della temperatura interna, ed i contenitori per il trasporto di unità di sangue devono essere pre-raffredati a + 4°C. Il sangue deve essere trasportato ad una temperatura compresa tra +1° C e +10°C (sangue intero fresco o conservato) .

Prima della somministrazione di sangue intero ai riceventi devono essere eseguite delle indagini volte ad accertare la compatibilità fra il donatore ed il ricevente.

Presso ogni struttura dedita alla medicina trasfusionale veterinaria deve essere adottato, per ciascuna unità di sangue, un sistema di sicuro riconoscimento dell'animale ricevente cui la stessa unità è stata assegnata.

Tracciabilità e registrazione dati

Presso ogni struttura trasfusionale deve essere predisposto un sistema di registrazione e di archiviazione dei dati che consenta di ricostruire il percorso di ogni unità di sangue, dal momento del prelievo fino alla sua destinazione finale.
I dati inerenti il donatore devono essere registrati e aggiornati in uno schedario donatori (cartaceo o informatico) a cura del direttore sanitario di ogni struttura trasfusionale. Le operazioni di registrazione vanno effettuate dopo che sia stata ultimata ogni singola fase di lavoro. Il registro deve essere conservato per tre anni presso ogni struttura trasfusionale, e per le strutture destinate alla commercializzazione del sangue intero deve essere vidimato dall'ASL competente per territorio. Il suddetto schedario deve essere tenuto in modo da:

a) contenere i dati del proprietario dell'animale;
b) contenere i dati clinici dell'animale donatore;
c) attuare la normativa vigente in materia di identificazione animale, facilitando la tracciabilità della donazione;
d) consentire l'introduzione di informazioni riguardanti eventuali reazioni avverse.

Nel caso di reazioni avverse del ricevente, correlate alla trasfusione, deve essere possibile, attraverso il precitato schedario, risalire al donatore e verificare i risultati di tutte le indagini compiute.

Allegato n. 1

ESAMI OBBLIGATORI AD OGNI DONAZIONE DI SANGUE: CANE, GATTO E CAVALLO

A seconda della tipologia d'impiego del sangue si possono distinguere due possibili opzioni nel pannello di esami di laboratorio da eseguire sul donatore:

- sangue intero di pronto impiego o d'emergenza preparato all'interno della struttura veterinaria e da utilizzare all'interno della medesima senza possibilità di cessione ad altre strutture;
- sangue intero reperibile in commercio.

Lo stato di salute del donatore deve essere verificato ad ogni donazione, oltre che con una visita clinica accurata, anche con un pannello di esami standard che, all'occorrenza ed in particolari situazioni epidemiologiche, può essere ampliato. Queste informazioni devono essere trascritte sulla cartella clinica dell'animale donatore, che deve essere conservata per tutta la durata dell'impiego dello stesso come donatore e per un anno dopo la sua esclusione o conclusione dell'attività come soggetto donatore.

Nel caso di sangue intero di pronto impiego o d'emergenza, le analisi di laboratorio da eseguire sono quelle elencate nella tabella 1 per il cane, nella tabella 2 per il gatto e nella tabella 3 per il cavallo. Nel caso di sangue intero reperibile in commercio le analisi di laboratorio da eseguire sono quelle riportate nella tabella 4 per il cane, nella tabella 5 per il gatto e nella tabella 6 per il cavallo.

Tabella 1 – Cane: Elenco degli esami di laboratorio da eseguire sul sangue intero di pronto impiego o d'emergenza preparati all'interno della struttura veterinaria, da utilizzare all'interno della medesima e non cedibile ad altre strutture.

Esame	**Analiti**
Gruppo sanguigno	DEA 1.1°
Emocromo	n° RBC, Hgb, Hct, MCV, MCH, MCHC, RDW (morfologia RBC) n° WBC, Formula leucocitaria (neutrofili, eosinofili, basofili, linfociti, monociti) morfologia WBC n° PLT, MPV (morfologia PLT) Proteine plasmatiche totali ricerca microscopica per Babesia spp. nel buffy coat*
Sierologico	Leishmania Infantum[a], Ehrlichia Canis[a], Babesia Canis[b]*, Dirofilaria Immitis[a]**

Legenda: * alternativo all'indagine IFI per Babesia canis; ** se in trattamento profilattico regolare si può omettere l'esame; a= è possibile l'impiego di test rapidi di tipo ambulatoriale; b- IFI=Immunofluorescenza Indiretta.
Codifica sigle: n°RBC=numero eritrociti; Hgb=emoglobina; Hct=ematocrito; MCV=volume corpuscolare medio; MCH=emoglobina corpuscolare media; MCHC=concentrazione emoglobinica corpuscolare media; RDW=ampiezza di distribuzione eritrocitaria; n°WBC=numero leucociti; n°PLT=numero piastrine; MPV=volume piastrinico medio;

Tabella 2 – Gatto: Elenco degli esami di laboratorio da eseguire sul sangue intero di pronto impiego o d'emergenza preparati all'interno della struttura veterinaria, da utilizzare all'interno della medesima e non cedibile ad altre strutture.

Esame	**Analiti**
Gruppo sanguigno	A e B[a]
Emocromo	n° RBC, Hgb, Hct, MCV, MCH, MCHC, RDW (morfologia RBC) n° WBC, Formula leucocitaria (neutrofili, eosinofili, basofili, linfociti, monociti) morfologia WBC n° PLT, MPV (morfologia PLT) Proteine plasmatiche totali Ricerca microscopica per Mycoplasma haemofelis nello striscio di sangue
Sierologico	FIV[a], FeLV[a]

Legenda: a= è possibile l'impiego di test rapidi di tipo ambulatoriale.

Codifica sigle: n°RBC=numero eritrociti; Hgb=emoglobina; Hct=ematocrito; MCV=volume corpuscolare medio; MCH=emoglobina corpuscolare media; MCHC=concentrazione emoglobinica corpuscolare media; RDW=ampiezza di distribuzione eritrocitaria; n°WBC=numero leucociti; n°PLT=numero piastrine; MPV=volume piastrinico medio; FIV=virus immunodeficienza felina; FeLV=virus leucemia felina.

Tabella 3 – Cavallo - Elenco degli esami di laboratorio da eseguire sul sangue intero di pronto impiego o d'emergenza preparati all'interno della struttura veterinaria, da utilizzare all'interno della medesima e non cedibile ad altre strutture

Esame	**Analiti**
Gruppo sanguigno	Fattore Aa e Qa
Emocromo	n° RBC, Hgb, Hct, MCV, MCH, MCHC, RDW (morfologia RBC) n° WBC, Formula leucocitaria (neutrofili, eosinofili, basofili, linfociti, monociti) morfologia WBC n° PLT, MPV (morfologia PLT) Proteine plasmatiche totali ricerca microscopica per Babesia caballi Theileria equi. nel buffy coat
Urine	Chimico, fisico e sedimento
Parassitologico	Feci

Codifica sigle: n°RBC=numero eritrociti; Hgb=emoglobina; Hct=ematocrito; MCV=volume corpuscolare medio; MCH=emoglobina corpuscolare media; MCHC=concentrazione emoglobinica corpuscolare media; RDW=ampiezza di distribuzione eritrocitaria; n°WBC=numero leucociti; n°PLT=numero piastrine; MPV=volume piastrinico medio.
Note: Si suggerisce di utilizzare solo come donatori in emergenza coloro che hanno effettuato di recente (15 gg) gli esami sierologici indicati nella successiva tabella 6

Tabella 4 – Cane: Elenco degli esami di laboratorio da eseguire sul sangue intero reperibile in commercio.

Esame	**Analiti**
Gruppo sanguigno	DEA 1.1[a] [DEA 1.2 (Aa), DEA 7 (Tr)]
Emocromo	n° RBC, Hgb, Hct, MCV, MCH, MCHC, RDW (morfologia RBC) n° WBC, Formula leucocitaria (neutrofili, eosinofili, basofili, linfociti, monociti) morfologia WBC n° PLT, MPV (morfologia PLT) ricerca microscopica per Babesia spp. nel buffy coat*
Biochimico	Proteine plasmatiche totali, Albumina, Urea, ALP, ALT
Coagulazione	PT, aPTT, Fibrinogeno
Sierologico	Leishmania Infantum[a], Ehrlichia Canis[a], Rickettsia rickettsii[b], Babesia Canis[b]*, Dirofilaria Immitis[a]** [Borrelia Burgdorferi[b] Brucella Canis[c]]
Urine	Chimico, fisico e sedimento
Parassitologico	Feci, Ricerca microfilaria nel sangue periferico

Legenda: * alternativo all'indagine IFI per Babesia canis; ** se in trattamento profilattico regolare si può omettere l'esame; a= è possibile l'impiego di test rapidi di tipo ambulatoriale; b- IFI=Immunofluorescenza Indiretta; c- AGID= Immunodiffusione in Gel di Agar.

Codifica sigle: n°RBC=numero eritrociti; Hgb=emoglobina; Hct=ematocrito; MCV=volume corpuscolare medio; MCH=emoglobina corpuscolare media; MCHC=concentrazione emoglobinica corpuscolare media; RDW=ampiezza di distribuzione eritrocitaria; n°WBC=numero leucociti; n°PLT=numero piastrine; MPV=volume piastrinico medio; ALP= Fosfatasi Alcalina; ALT=Alanina Aminotransferasi; PT=Tempo di Protrombina; aPTT=Tempo di Tromboplastina Parziale attivato.

Note: Gli esami indicati tra parentesi quadra non sono obbligatori [DEA 1.2 e 7] [Borrelia Burgdorferi[b] Brucella Canis[c]]

Tabella 5 – Gatto: Elenco degli esami di laboratorio da eseguire sul sangue intero reperibile in commercio distribuito da aziende e/o da centri di raccolta.

Esame	**Analiti**
Gruppo sanguigno	A e B[a]
Emocromo	n° RBC, Hgb, Hct, MCV, MCH, MCHC, RDW (morfologia RBC) n° WBC, Formula leucocitaria (neutrofili, eosinofili, basofili, linfociti, monociti) morfologia WBC n° PLT, MPV (morfologia PLT) Proteine plasmatiche totali Ricerca microscopica per Mycoplasma haemofelis nello striscio di sangue
Biochimico	Proteine plasmatiche totali, Albumina, Urea, ALP, ALT
Coagulazione	PT, aPTT, Fibrinogeno
Sierologico	FIV[a], FeLV[a], FIP[a]
Urine	Chimico, fisico e sedimento
Parassitologico	Feci

Legenda: a= è possibile l'impiego di test rapidi di tipo ambulatoriale.
Codifica sigle: n°RBC=numero eritrociti; Hgb=emoglobina; Hct=ematocrito; MCV=volume corpuscolare medio; MCH=emoglobina corpuscolare media; MCHC=concentrazione emoglobinica corpuscolare media; RDW=ampiezza di distribuzione eritrocitaria; n°WBC=numero leucociti; n°PLT=numero piastrine; MPV=volume piastrinico medio; ALP= Fosfatasi Alcalina; ALT=Alanina Aminotransferasi; PT=Tempo di Protrombina; aPTT=Tempo di Tromboplastina Parziale attivato; FIV=virus immunodeficienza felina; FeLV=virus leucemia felina; FIP=virus peritonite infettiva.

Tabella 6 – Cavallo: Elenco degli esami di laboratorio da eseguire sul sangue intero reperibile in commercio.
.

Esame	**Analiti**
Gruppo sanguigno	Fattore Aa, Qa, Ca, Db, Dc
Emocromo	n° RBC, Hgb, Hct, MCV, MCH, MCHC, RDW (morfologia RBC) n° WBC, Formula leucocitaria (neutrofili, eosinofili, basofili, linfociti, monociti) morfologia WBC n° PLT, MPV (morfologia PLT) ricerca microscopica per Babesia caballi Theileria equi. nel buffy coat*
Biochimico	Proteine plasmatiche totali, Albumina, Urea,
Coagulazione	PT, aPTT, Fibrinogeno
Sierologico	Anemia infettiva, Morva, Ehrlichia Equi, Anaplasma phagocitophila, Babesia caballi Theileria equi.* Morbo Coitale Maligno
Urine	Chimico, fisico e sedimento
Parassitologico	Feci

Legenda: * alternativo all'indagine IFI per Babesia spp.
Codifica sigle: n°RBC=numero eritrociti; Hgb=emoglobina; Hct=ematocrito; MCV=volume corpuscolare medio; MCH=emoglobina corpuscolare media; MCHC=concentrazione emoglobinica corpuscolare media; RDW=ampiezza di distribuzione eritrocitaria; n°WBC=numero leucociti; n°PLT=numero piastrine; MPV=volume piastrinico medio; PT=Tempo di Protrombina; aPTT=Tempo di Tromboplastina Parziale attivato.

Allegato n. 2

IDONEITA' ALLA DONAZIONE DI SANGUE E PROCEDURA DI RACCOLTA DEL SANGUE.

Cane
Nel cane il sangue per la donazione viene di norma prelevato dalla vena giugulare previa tricotomia della zona con il soggetto in stazione quadrupedale o in decubito laterale. Devono essere impiegate sacche autorizzate dal Ministero della Salute e la raccolta deve avvenire per gravità.

Elementi per l'idoneità alla donazione:

Peso corporeo	> 25 KG
Età	2 – 8 anni
Regolarmente vaccinati per:	Cimurro,leptospirosi, epatite, parvovirosi, rabbia
Carattere	Docile
Quantità da prelevare	1,5-2% del volume ematico corporeo ogni 9 settimane non superando i 18 ml /Kg
Profilassi routinarie	Filariasi cardio-polmonare
Identificazione	Anagrafe di specie

Gatto
Nel gatto il sangue per la donazione viene di norma, prelevato dalla vena giugulare previa tricotomia della zona.

Vi sono 2 opzioni per la raccolta di sangue:

a) l'impiego di sacche di ridotte dimensioni con appropriata quantità di anticoagulante in rapporto al sangue introdotto.
b) L'uso di una siringa con aspirazione lenta. Se il sangue prelevato con la siringa deve essere conservato in una sacca per l'impiego a distanza di tempo (oltre 12 ore) all'ago cannula munita di tubicino va collegato un rubinetto a tre vie prima dell'innesto sul cono della siringa. Questo dispositivo a tre vie consente , una volta raccolto il sangue nella siringa, di poterlo trasferire nella sacca di conservazione senza aprire le vie di collegamento, garantendo quindi una discreta sterilità del prodotto emotrasfusionale.

Elementi per l'idoneità alla donazione:

Peso corporeo	5-7 Kg
età	2 – 8 anni
Regolarmente vaccinati per:	Calicivirosi, Herpesvirosi, Panleucopenia infettiva, Clamidiosi, Leucemia virale.
Carattere	Docile
Quantità da prelevare	1,5-2% del volume ematico corporeo ogni 9 settimane non superando i 10 ml /Kg
Identificazione	Microchip registrato nella banca dati della struttura preposta al prelievo di sangue

Cavallo.
Nel cavallo il sangue per la donazione viene di norma prelevato dalla vena giugulare previa anestesia locale sopra il sito di prelievo e tricotomia della zona. Il sangue può essere raccolto impiegando un dispositivo che produce una pressione negativa esternamente alla sacca al fine di aumentare la velocità di raccolta.

Elementi per l'idoneità alla donazione:

Peso corporeo	> 400 KG
età	3 – 10 anni
Regolarmente vaccinati per:	Tetano,Influenza e Rinopolmonite
Carattere	Docile
Quantità da prelevare	1,5-2% del volume ematico corporeo ogni 6 settimane non superando i 20 ml /Kg
Identificazione	Anagrafe di specie

Allegato n.3

CRITERI DI ESCLUSIONE PERMANENTE E TEMPORANEA DELL'ANIMALE CANDIDATO DONATORE AI FINI DELLA PROTEZIONE DELLA SUA SALUTE

Al fine della tutela della sua salute, deve essere giudicato permanentemente non idoneo alla donazione di sangue l'animale candidato donatore affetto o precedentemente affetto da una delle seguenti patologie:
malattie autoimmuni e immunomediate; malattie cardiovascolari; malattie del sistema nervoso centrale; neoplasie o malattie maligne; tendenza anomala all'emorragia; crisi convulsive.
Nel caso in cui l'animale candidato donatore sia o sia stato affetto in modo grave o cronico da malattia gastrointestinale, ematologica, respiratoria o renale, non compresa nelle categorie di cui sopra, il medico veterinario responsabile della selezione può avvalersi della consulenza specialistica prima della definizione del giudizio di idoneità o di non idoneità temporanea o permanente alla donazione.
Possono sussistere motivi per i quali è necessario, ai fini della protezione della salute dell'animale candidato donatore, rinviare la donazione; la decisione relativa alla durata del periodo di rinvio spetta al medico veterinario responsabile della selezione.
La gravidanza in atto costituisce motivo di inidoneità temporanea.

Allegato n.4

CRITERI DI ESCLUSIONE PERMANENTE E TEMPORANEA DELL'ANIMALE CANDIDATO DONATORE AI FINI DELLA PROTEZIONE DELLA SALUTE DELL'ANIMALE RICEVENTE

Inidoneita' permanente.

Ai fini della protezione della salute dell'animale ricevente deve essere dichiarato permanentemente non idoneo alla donazione di sangue l'animale candidato donatore affetto o in precedenza affetto da una delle seguenti patologie o condizioni:
malattie autoimmuni e immunomediate, neoplasie maligne, diabete insulino-dipendente, epilessia, malattie cardiovascolari, glomerulonefrite cronica e pielonefrite, policitemia vera.
Inoltre le seguenti specie animali sono inidonee alla donazione del sangue se hanno contratto:
nel cane la babesiosi; nel gatto la immunodeficienza felina (FIV), la leucemia virale felina (FeLV), la peritonite infettiva (FIP); nel cavallo la babesiosi, l'infezione da Anaplasma phagocitophila e da Ehrlichia equi, l'infezione che determina l'anemia infettiva (da lentivirus della famiglia dei retrovirus) e la morva (da Psuedomonas mallei).

Esclusione temporanea

In presenza di una delle sottoelencate patologie o condizioni l'animale candidato donatore deve essere dichiarato temporaneamente non idoneo alla donazione di sangue per un periodo di tempo di durata variabile in funzione della patologia o condizione rilevata:
nel gatto la Toxoplasmosi (dopo la guarigione clinica ed in assenza di anticorpi IgM) e l'infezione da Mycoplasma haemofelis (dopo guarigione clinica, scomparsa del parassita dal sangue periferico e indagine con PCR negativa); nel cane la Leishmaniosi (in presenza di titoli sierologici bassi e indagine PCR negativa sul linfonodo o sul midollo osseo), l'Ehrlichiosi (dopo la guarigione clinica

in presenza di titoli sierologici negativi e indagine PCR sul sangue periferico negativa) e la Borreliosi (dopo la guarigione clinica in presenza di titoli sierologici negativi).

Rinvio di sei mesi

Trasfusione di sangue o trattamento con farmaci emoderivati, intervento chirurgico di rilievo, Allergia ai farmaci.

Rinvio di tre mesi

Parto o interruzione di gravidanza, Somministrazione di sieri di origine animale.

Rinvio di tre settimane

Somministrazione di vaccini costituiti da virus o batteri vivi attenuati.

Rinvio per 48 ore

Somministrazione di vaccini costituiti da virus o batteri uccisi o inattivati o da tossoidi.
Assunzione di farmaci.
Possono sussistere ulteriori ragioni per il rinvio temporaneo di un donatore ai fini della protezione dei riceventi la donazione: la decisione relativa alla durata del periodo di rinvio spetta al medico veterinario responsabile della selezione e comunque in accordo alla normativa vigente sui medicinali veterinari e rispettando i tempi di sospensione più lunghi.

Allegato n.5

PREPARAZIONE E CONSERVAZIONE DEL SANGUE

Il centro di prelievo del sangue intero destinato alla commercializzazione è costituito da locali in grado di garantire un'adeguata igiene delle procedure, equiparati ad una struttura veterinaria secondo la definizione dell'accordo Stato regione (Atti n. 1868 del 26 novembre 2003) e deve avere la disponibilità di particolari attrezzature di seguito elencate:

1. pinza multifunzione e anellini di alluminio o pinza saldatrice;
2. emofrigoteca a temperatura costante di 4-6 °C con registratore di temperatura, dotato di gruppo di continuità;
3. agitatore meccanico per la raccolta del sangue intero;
4. bilancia.

I locali di raccolta di sangue intero devono essere autorizzati dalle ASL competenti per territorio e devono adottare tutte le misure idonee a valutare e prevenire la diffusione delle malattie post-trasfusionali, principalmente quelle infettive.

Per le operazioni di preparazione del sangue intero devono essere utilizzate sacche autorizzate dal Ministero della salute.

Tipologie dei prodotti emotrasfusionali:

1. Sangue intero fresco: sangue prelevato da 6-8 ore;
2. Sangue intero conservato: sangue conservato oltre 6-8 ore;
3. Sangue intero in predeposito per autotrasfusioni: consiste in un'unità di sangue intero prelevata al paziente cui è destinata per corrispondere a proprie esigenze terapeutiche.

Allegato n.6

ETICHETTATURA DEL SANGUE INTERO

Su ciascuna sacca contenente sangue intero dovrà essere indicato tramite apposita etichetta:

1. nome ed indirizzo della struttura di prelievo del sangue intero;
2. numero identificativo della donazione ;
3. tipo del preparato;
4. peso netto del preparato;
5. data di prelievo e preparazione;
6. data di scadenza del prodotto;
7. composizione e volume della soluzione anticoagulante conservante e delle eventuali soluzioni aggiunti;
8. gruppo sanguigno dell'animale donatore;
9. modalità e temperatura di conservazione;
10. indicazione della specie animale;
11. dati anagrafici del donatore.

Nei sottoelencati preparati trasfusionali devono inoltre essere inclusi le seguenti diciture:

1. Sangue intero fresco, sangue intero conservato, Dicitura: *" esclusivamente per uso veterinario – specie di destinazione:… … non utilizzabile a scopo trasfusionale se presenta emolisi o altre anomalie evidenti" "per la trasfusione utilizzare un adatto dispositivo munito di appropriato filtro"*
2. Sangue intero da predeposito per autotrasfusioni. L'etichetta di colore diverso dalle omologhe deve indicare la dicitura: AUTODONAZIONE – STRETTAMENTE RISERVATA A: . Generalità del tutore dell'animale; firma del medico responsabile del salasso; tipo di preparato; la dicitura: " Non utilizzare a scopo trasfusionale se presenta emolisi o altre anomalie evidenti"; la dicitura: " Per la trasfusione utilizzare un adatto dispositivo munito di appropriato filtro" ; la dicitura " Esclusivamente per uso autologo – prove di compatibilità ed esami pre-trasfusionali NON ESEGUITI".

DELIBERAZIONE 20 dicembre 2007.

Accordo, ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano su «Linee di indirizzo nazionali sulla protezione, la promozione ed il sostegno dell'allattamento al seno».

LA CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME DI TRENTO E BOLZANO

Nella odierna seduta del 20 dicembre 2007:

Visti gli articoli 2, comma 1, lettera *b)* e 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, che attribuiscono a questa Conferenza la facoltà di promuovere e sancire accordi tra il Governo e le regioni e le province autonome, in attuazione del principio di leale collaborazione, al fine di coordinare l'esercizio delle rispettive competenze e svolgere attività di interesse comune;

Vista la lettera in data 12 febbraio 2007, con la quale il Ministero della salute ha inviato, ai fini del perfezionamento dell'accordo, un documento concernente «Linee di indirizzo nazionali sulla protezione, la promozione ed il sostegno dell'allattamento al seno»;

Considerato che, in esito alla riunione tecnica svoltasi il 27 marzo 2007, il Ministero della salute, con nota in data 5 giugno 2007, ha trasmesso una nuova stesura della proposta di accordo che tiene conto delle osservazioni formulate dalle regioni e province autonome nella predetta riunione;

Vista la nota in data 11 luglio 2007, con la quale la regione Toscana, Coordinatrice interregionale in sanità, ha comunicato il proprio assenso tecnico subordinatamente all'accoglimento di una ulteriore proposta emendativa;

Vista la definitiva stesura della proposta di accordo di cui trattasi, pervenuta dal Ministero della salute con nota del 21 novembre 2007, che recepisce la predetta ulteriore richiesta emendativa formulata dalle regioni e province autonome;

Vista la lettera in data 21 novembre 2007, con la quale il Ministero dell'economia e delle finanze ha espresso, sulla menzionata definitiva stesura dello schema di accordo, il proprio assenso;

Vista la nota in data 27 novembre 2007, con la quale la regione Toscana, Coordinatrice interregionale in sanità, ha espresso avviso tecnico favorevole;

Acquisito, nel corso dell'odierna seduta, l'assenso del Governo e dei presidenti delle regioni e delle province autonome;

Sancisce accordo

tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano nei termini di seguito riportati:

il Ministero della salute riconosce che l'allattamento al seno costituisce il modo di alimentazione naturale e normale nella prima infanzia. Il latte materno fornisce tutti i nutrienti di cui il lattante ha bisogno nei primi sei mesi di vita. In seguito, con un'adeguata alimentazione complementare, il latte materno dà un importante contributo alla nutrizione, alla salute ed allo sviluppo del bambino. Il latte materno, dato al seno oppure come latte di banca donato da madre o da donatrice, è anche, laddove non controindicato, l'alimento più adeguato ai fabbisogni nutrizionali dei neonati prematuri e ricoverati;

il Ministero sottolinea altresì che l'allattamento al seno costituisce un beneficio per la salute della donna. Gli effetti positivi sulla salute del bambino e della madre, perdurando, fanno della protezione, promozione e sostegno dell'allattamento al seno uno degli interventi di salute pubblica più rilevanti in termini di efficacia e di rapporto costo/beneficio;

il Ministero della salute, in conformità con le indicazioni dell'Organizzazione Mondiale della Salute (OMS), raccomanda perciò, come misura di salute pubblica, che i bambini siano allattati esclusivamente al seno fino a sei mesi e che l'allattamento al seno continui poi, con adeguati alimenti complementari fino a che la madre ed il bambino lo desiderino, anche dopo l'anno di vita;

il Ministero della salute riconosce che l'allattamento al seno è un diritto fondamentale dei bambini e che è un diritto delle mamme essere sostenute nella realizzazione del loro desiderio di allattare nel rispetto delle diverse culture e nell'impegno a colmare ogni tipo di disuguaglianze. A parte rari e specifici casi in cui l'allattamento al seno è impossibile o controindicato, le donne che, dopo aver ricevuto un'informazione completa, corretta ed indipendente da interessi commerciali sull'alimentazione della prima infanzia, decidano di alimentare artificialmente i loro figli, devono essere rispettate per questa loro decisione e devono ricevere tutto il sostegno necessario a metterla in pratica nel miglior modo possibile. È compito degli operatori sanitari e sociali fornire alle donne informazioni corrette sui benefici e sulla pratica dell'allattamento al seno, in modo che le stesse possano prendere decisioni informate. Per garantire la massima indipendenza, queste informazioni non possono essere fornite da entità che abbiano interessi commerciali nella produzione, distribuzione e vendita di alimenti per l'infanzia e di strumenti per la loro somministrazione;

il Ministero della salute si impegna a sostenere attività delle regioni per la formazione degli operatori sanitari e sociali, secondo le raccomandazioni dell'OMS e dell'UNICEF, perché siano in grado di fornire le informazioni di cui sopra e di sostenere le donne, in maniera competente, a mettere in pratica le decisioni prese. Si impegna altresì a promuovere iniziative al fine di creare ambienti e condizioni favorevoli alla pratica dell'allattamento al seno. A questo scopo il Ministero della salute, in accordo con la Conferenza Stato-regioni e province autonome, raccomanda che:

1) gli operatori sanitari e sociali che hanno contatti con madri e future madri e/o che lavorano nell'ambito dell'alimentazione nella prima infanzia orientino le proprie pratiche a queste linee di indirizzo nazionali ed alle raccomandazioni che, sulla base delle stesse, saranno sviluppate dalle regioni, dalle aziende sanitarie, dalle società scientifiche di settore e dalle associazioni professionali;

2) tutte le madri e future madri ricevano informazioni corrette, complete, comprensibili ed indipendenti da interessi commerciali sui benefici e sulla pratica dell'allattamento al seno, sugli svantaggi legati al fatto di non allattare al seno e sull'uso corretto dei latti formulati per l'infanzia, qualora sia impossibile la pratica dell'allattamento al seno. Opuscoli informativi devono essere disponibili e commentati in particolare nei corsi di preparazione alla nascita e nei punti nascita.

3) le madri, al momento del parto, siano aiutate nello stabilire un contatto pelle a pelle immediato e prolungato con il neonato per favorire la prima poppata e l'inizio dell'allattamento al seno. Gli operatori sanitari incoraggino e sostengano questa pratica adattando, di conseguenza, le loro pratiche di assistenza al parto. Per favorire il processo di attaccamento madre-bambino, il contatto pelle-pelle immediato e prolungato deve essere proposto anche per le madri che non allattano al seno;

4) le madri che allattano al seno ricevano, subito dopo il parto, aiuto pratico per attaccare correttamente il neonato al seno ed iniziare l'allattamento secondo le raccomandazioni dell'OMS e dell'UNICEF, assicurando la pratica del rooming-in, e quindi dell'allattamento a richiesta, e dell'apprendimento delle modalità di spremitura del latte in caso di necessità, evitando l'uso di succhiotti e tettarelle. La pratica del rooming-in deve essere facilitata anche per le donne che non allattano al seno.

5) soluzioni glucosate e latti formulati siano somministrati solo su precisa e motivata prescrizione scritta del pediatra o del neonatologo del punto nascita. Nella lettera di dimissione sia prescritto o consigliato un latte formulato solo per quelle madri che non allattano al seno;

6) operatori competenti del punto nascita e dei servizi consultoriali, ginecologi e pediatri di libera scelta formati, gruppi di aiuto mamma a mamma siano a disposizione di tutte le mamme in particolare nei primi mesi di vita del neonato, cruciali per l'assestamento dell'allattamento al seno perché in tale periodo, e soprattutto nella prima settimana, possono insorgere difficoltà nella pratica dell'allattamento. Un adeguato sostegno per favorire la relazione madre bambino e più in generale la piena espressione delle capacità genitoriali deve comunque essere offerto a tutte le mamme, anche a quelle che non allattano al seno. Gli operatori sanitari e sociali del settore, ospedalieri e territoriali, compresi i pediatri di libera scelta ed i medici di medicina generale dovranno essere formati e aggiornati con appositi corsi ECM dedicati all'argomento, con numero di ore adeguato agli standard internazionali.

7) Le madri siano sostenute nell'allattamento al seno esclusivo nei primi sei mesi, eccetto scelte in altro senso per prescrizione medica o decisione informata della madre. Nel caso di forzata separazione dal bambino (per esempio per ragioni di lavoro), la madre sia aiutata a mantenere la produzione di latte mediante spremitura manuale o meccanica e sia istruita sulla corretta conservazione del latte raccolto. Devono essere fornite tutte le informazioni sulle disposizioni di legge che consentono la presenza a casa della madre e del padre nei primi anni di vita;

8) dopo i primi sei mesi, le madri siano incoraggiate e sostenute a continuare ad allattare fino a quando lo desiderino, anche oltre l'anno di vita. Alimenti complementari adeguati e sicuri siano introdotti quando il bambino dimostri interesse per gli stessi, ordinariamente dopo i primi sei mesi. Gli operatori, in particolare, si impegnino affinché le madri e future madri ricevano informazioni e consigli in accordo con le linee di indirizzo nazionali; inoltre, nelle strutture del sistema sanitario nazionale, comprese quelle in convenzione, non siano usate informazioni e consigli forniti da produttori e distributori di alimenti per la prima infanzia e di biberon e tettarelle. Questi alimenti devono recare indicazioni precise e chiare circa l'epoca in cui possono essere usati: «dopo il sesto mese di vita»;

9) i servizi sanitari e sociali, con i loro operatori, ed i produttori e distributori di sostituti del latte materno, di biberon e di tettarelle, rispettino pienamente lo spirito e la lettera del Codice Internazionale sulla Commercializzazione dei Sostituti del Latte Materno e le successive Risoluzioni rilevanti dell'Assemblea Mondiale della salute, sottoscritte dall'Italia.

Il Ministero della salute raccomanda di prestare molta attenzione perché le attività di protezione, promozione e sostegno dell'allattamento al seno siano offerte attivamente a tutte le donne, evitando che persistano o peggiorino eventuali disuguaglianze soprattutto nei settori di maggiore svantaggio sociale.

Al riguardo, il Ministero della salute:

si impegna a promuovere, mediante apposite iniziative di comunicazione, l'allattamento al seno, anche al fine di evitare forme di discriminazione nei confronti della donna che allatta, soprattutto nei luoghi pubblici. Auspica che i mezzi di comunicazione di massa rappresentino l'allattamento al seno come il modo naturale e normale per l'alimentazione nella prima infanzia;

in accordo con il Ministero dell'università e della ricerca, promuoverà l'adeguamento della formazione curriculare per tutte le professioni pertinenti;

in accordo con il Ministero della pubblica istruzione promuoverà inoltre la diffusione di informazioni sull'allattamento al seno. Il Ministero della pubblica istruzione provvederà a sensibilizzare i dirigenti scolastici, il personale docente, amministrativo, tecnico ed ausiliario della scuola, in special modo evidenziando l'argomento nelle periodiche linee di indirizzo per l'attività di formazione del personale in servizio. Inoltre il Ministero della salute e il Ministero della pubblica istruzione promuoveranno la diffusione di informazioni sull'allattamento al seno nelle scuole di ogni ordine e grado con programmi appropriati e adeguati all'età.

Il Ministero della salute, in accordo con il Ministero del lavoro e previdenza sociale, con il Dipartimento delle politiche per la famiglia della Presidenza del Consiglio dei Ministri, sentite le organizzazioni sindacali e quelle dei datori di lavoro, si impegna a verificare le misure necessarie a far sì che le madri lavoratrici possano allattare fino a quando lo desiderino, anche oltre l'anno di vita, nel rispetto della disciplina normativa e contrattuale vigente in materia;

impegna le altre istituzioni della pubblica amministrazione a garantire, per le lavoratrici madri, tempi e modalità di lavoro idonei all'allattamento al seno, nel rispetto della disciplina normativa e contrattuale vigente in materia;

in collaborazione con il Ministero per lo sviluppo economico, il Ministero per le politiche agricole alimentari e forestali e il Ministero per l'ambiente e tutela del territorio, metterà in atto tutte le misure necessarie a proteggere il latte materno dalla possibile contaminazione, attraverso la catena alimentare, con residui chimici ambientali e tossine.

Allo scopo di raggiungere gli obiettivi previsti da queste linee di indirizzo nazionali, il Ministero della salute invita le regioni e le province autonome, in collaborazione con le aziende sanitarie, le società scientifiche di settore, le associazioni professionali e le associazioni per la protezione, la promozione ed il sostegno dell'allattamento al seno, a sviluppare percorsi formativi sulla base delle raccomandazioni dell'OMS e dell'UNICEF, adattate alle specifiche situazioni ed eventualmente considerando la distribuzione delle risorse disponibili, nonché a fissare un sistema di indicatori sui seguenti punti:

adozione di protocolli scritti sull'allattamento al seno secondo il modello OMS/UNICEF;

percentuale di ospedali riconosciuti «Ospedali Amici dei Bambini» OMS/UNICEF;

percentuale di bambini allattati al seno in modo esclusivo *a)* alla dimissione dal reparto, *b)* a 3 mesi, *c)* a 6 mesi;

percentuale di bambini allattati al seno in modo complementare ad un anno di età;

percentuale di operatori sanitari e sociali con formazione di base adeguata;

percentuale di operatori con formazione specialistica per il sostegno dell'allattamento al seno;

adozione di un sistema di raccolta dati standardizzato sull'allattamento al seno, in base alle indicazioni che saranno fornite a livello nazionale.

Per il monitoraggio e la verifica delle azioni intraprese per la promozione dell'allattamento al seno è opportuno utilizzare il flusso informativo CeDAP (Certificato di assistenza al parto), nonché altri strumenti di rilevamento omogenei e condivisi che con l'introduzione di alcune specifiche variabili consentano di avere informazioni standardizzate su tutto il territorio nazionale relativamente alla tipologia di allattamento nelle prime ore dopo il parto e alla partecipazione della donna ai corsi di accompagnamento alla nascita.

Il Ministero della salute provvederà, senza oneri aggiuntivi per la finanza pubblica, ad istituire un comitato nazionale multisettoriale con funzioni di proposta e orientamento allo scopo di facilitare il buon funzionamento di una rete nazionale di protezione, promozione e sostegno dell'allattamento al seno. Ai componenti del comitato non spettano compensi o rimborso spese a qualsiasi titolo dovuti. Questa rete nazionale dovrà collaborare nello sviluppo, nella realizzazione e nella valutazione di piani nazionali e regionali integrati con le restanti attività del settore materno infantile. La rete dovrà inoltre elaborare un sistema standardizzato di raccolta di dati sulla prevalenza e la durata dell'allattamento al seno, in modo da verificarne i progressi.

Le amministrazioni sopra citate provvederanno all'attuazione di quanto previsto nei limiti delle risorse umane, finanziarie e strumentali a legislazione vigente e senza oneri aggiuntivi per la finanza pubblica.

Il Presidente: LANZILLOTTA

Il segretario: BUSIA

DELIBERAZIONE 20 dicembre 2007.

Accordo, ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le regioni e le province autonome su «Documento di inquadramento per la diagnosi ed il monitoraggio della celiachia e relative patologie associate».

LA CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI
TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE
AUTONOME DI TRENTO E BOLZANO

Nella odierna seduta del 20 dicembre 2007:

Visti gli articoli 2, comma 1, lettera *b)* e 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, che attribuiscono a questa Conferenza la facoltà di promuovere e sancire accordi tra il Governo e le regioni e le province autonome, in attuazione del principio di leale collaborazione, al fine di coordinare l'esercizio delle rispettive competenze e svolgere attività di interesse comune;

Vista la legge 4 luglio 2005, n. 123, «Norme per la protezione dei soggetti malati di celiachia» ed in particolare l'art. 3, comma 1, lettere *b* e *c* in cui viene disposto che le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano indicano alle aziende sanitarie locali gli interventi operativi per prevenire le complicanze e monitorare le patologie associate alla celiachia, nonché per definire i test diagnostici e di controllo per i soggetti affetti da celiachia;

Vista la nota del 20 dicembre 2006 con la quale il Ministero della salute ha trasmesso la proposta di documento di inquadramento per la diagnosi ed il monitoraggio della celiachia e relative patologie associate;

Considerato che, per il suo esame, si sono tenuti incontri tecnici il 29 gennaio 2007 ed il 9 luglio 2007;

Vista la nota in data 21 novembre 2007 con la quale il Ministero della salute ha inviato la definitiva stesura della proposta di accordo di cui trattasi, allegato sub A, parte integrante del presente accordo;

Vista la lettera in data 23 novembre 2007, con la quale il Ministero dell'economia e delle finanze ha espresso, su detta definitiva stesura, il proprio assenso;

Considerato che, la regione Toscana, coordinatrice interregionale in sanità, con nota in data 27 novembre 2007, ha espresso avviso tecnico favorevole;

Acquisito nel corso dell'odierna seduta l'assenso del Governo, delle regioni e delle province autonome;

Sancisce accordo

tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano nei termini di seguito riportati:

1. È approvato il documento di inquadramento per la diagnosi ed il monitoraggio della celiachia e relative patologie associate, nei termini di cui all'allegato sub A, richiamato in premessa, parte integrante del presente atto.

2. Dall'attuazione del presente Accordo non devono derivare nuovi o maggiori oneri a carico della finanza pubblica. Le amministrazioni interessate provvederanno all'attuazione di quanto previsto nei limiti delle risorse umane, finanziarie e strumentali disponibili a legislazione vigente.

Il presidente: LANZILLOTTA

Il segretario: BUSIA

ALLEGATO *A*

DOCUMENTO DI INQUADRAMENTO PER LA DIAGNOSI ED IL MONITORAGGIO DELLA MALATTIA CELIACA E RELATIVE COMPLICANZE

PREMESSA

In riferimento a quanto previsto dall' articolo 3, commi b) e c) della legge 4 luglio 2005, n. 123, il **Gruppo di lavoro "Celiachia"*, ha adottato in data 3 marzo 2006 il presente documento recante l'inquadramento specificato nel titolo.
Il documento in questione è stato sottoposto a procedura scritta di approvazione da parte della Consulta Scientifica per la Sicurezza Alimentare e approvato in data 24-04-2006.

1) INTRODUZIONE

La malattia celiaca (MC) è un'enteropatia immunomediata che si manifesta nei soggetti geneticamente predisposti a seguito dell'ingestione del glutine, la componente proteica alcool – solubile presente in alcuni cereali quali grano, segale ed orzo. La predisposizione genetica consiste nella condizione di omozigosi e/o eterozigosi per gli alleli DQ2/DQ8 del complesso maggiore di istocompatibilità di II classe (HLA).
La malattia si manifesta con quadri clinici estremamente diversi e polimorfi.
La forma classica, che esordisce solitamente nei primi 6 – 24 mesi, poco dopo l'introduzione del glutine durante il divezzamento, si manifesta con sintomi gastrointestinali quali: diarrea cronica, vomito, addome globoso, meteorismo, inappetenza. A questi, si accompagnano segni laboratoristici e sintomi dovuti al malassorbimento quali anemia, alterazioni della coagulazione, edemi, deficit di vitamine e oligominerali. Questa forma sta diventando ormai rara, mentre e' in aumento l'incidenza della **forma tardiva,** caratterizzata da sintomi gastrointestinali atipici o da manifestazioni extra-gastrointestinali, isolate o associate tra di loro.
Lo sviluppo di test serologici atti ad evidenziare la presenza di anticorpi specifici per la MC (Ab anti endomisio e Ab anti transglutaminasi) ha permesso, inoltre, di definire la **forma silente** (presenza di lesioni intestinali patognomoniche in assenza di segni e sintomi) e la **forma potenziale** (sierologia positiva in assenza di lesioni intestinali).
Negli ultimi anni, la maggiore conoscenza e consapevolezza della malattia da parte degli operatori sanitari e la disponibilità di test serologici per la individuazione dei soggetti a rischio da inviare all'esame endoscopico hanno permesso di individuare soggetti celiaci che altrimenti sarebbero rimasti non diagnosticati. Attualmente si stima che risulti affetto da malattia celiaca un individuo ogni 100/150, per una prevalenza dello 0,6-1% sulla popolazione. Di questi pazienti, solo una parte è consapevole della malattia. Infatti, vi sono in Italia poco più di 70.000 celiaci noti, contro un numero reale valutato in circa 500.000. Quindi per ogni paziente celiaco diagnosticato, ve ne sarebbero circa 7 non diagnosticati e/o diagnosticati erroneamente.
L'unica terapia attualmente disponibile per i soggetti affetti da MC è la totale e permanente esclusione dalla dieta degli alimenti contenenti glutine. Questa terapia non solo permette la scomparsa dei sintomi e delle malattie associate alla MC in tempi rapidi (solitamente la guarigione clinica avviene in circa 1-2 mesi dal momento dell'esclusione del glutine), ma previene lo sviluppo delle complicanze neoplastiche ed autoimmuni, che la continua e prolungata esposizione al glutine provoca nei soggetti celiaci.

In considerazione dell'impegno che richiede la dieta senza glutine, dei suoi costi per il Servizio Sanitario Nazionale (dovuti all'elevato numero dei pazienti ed ai costi dei prodotti senza glutine, che per quota/parte sono a carico del SSN) e della sua

importanza non solo a breve termine, ma soprattutto per la prevenzione delle complicanze a lungo termine, la diagnosi di malattia celiaca dovrebbe essere precoce ed accurata.

Negli ultimi anni, si sono accumulate numerose evidenze scientifiche sulla eziopatogenesi ed alterazioni immunologiche della MC, in base alle quali sono stati introdotti nuovi test per l'identificazione dei soggetti a rischio di malattia celiaca. Tale maggior disponibilità di accertamenti ha portato un'ampia variabilità nel processo diagnostico, che, unitamente alla variabilità clinica della MC, l'invasività della gastroduodenoscopia con biopsia, rende la diagnosi spesso difficile e tardiva, se non addirittura errata. Per tali motivi, si rende necessaria la definizione di un documento di inquadramento per la diagnosi e il monitoraggio dei soggetti affetti.

Il presente documento ha lo scopo di armonizzazione il percorso diagnostico della MC, aumentandone la sensibilità e la specificità, permettere la diagnosi dei casi che sfuggono tuttora all'attenzione medica, introdurre l'utilizzo nella pratica clinica dei test serologici e strumentali più efficaci e prevenire le complicanze per le quali i soggetti celiaci hanno un maggior rischio.

2) QUADRI CLINICI E MALATTIE ASSOCIATE ALLA CELIACHIA

• Nella forma classica ad esordio precoce (primi 6-24 mesi di vita), la malattia si presenta generalmente poco dopo lo svezzamento con diarrea cronica, vomito, addome globoso, inappetenza, arresto della crescita o calo ponderale, irritabilità.

• Attualmente la celiachia tende a manifestarsi sempre più spesso nella forma ad esordio tardivo presentandosi con disturbi intestinali sia tipici che atipici (quali dolore addominale ricorrente, stipsi, meteorismo) e soprattutto con manifestazioni extraintestinali (**Tab. 1**)

• Esistono, inoltre:
- Forme silenti: tipica enteropatia da glutine riscontrata occasionalmente in individui asintomatici, geneticamente predisposti, con sierologia positiva, spesso tra coloro sottoposti a screening perché appartenenti a gruppi a rischio;
- Forme potenziali: sierologia positiva, architettura mucosale normale.

• La celiachia, se non adeguatamente trattata, predispone ad una serie di complicanze quali osteoporosi e tumori, in particolar modo linfoma non-Hodgkin a carico dell'intestino. Vi sono, poi, diverse malattie associate alla celiachia (**Tab. 2**).

• Esiste, infine, una forte evidenza che genitori e fratelli di celiaci hanno un aumentato rischio di sviluppare la malattia, con una prevalenza che va dal 6 al 12%.

*Gruppo di lavoro "Celiachia": S. Auricchio, A.Calabrò, E. Cardi, A.M. Castellazzi, M. De Vincenzi, P.Fagioli, G.B. Gasbarrini, L.Guidarelli, S. Moretti, M.P. Patrizi, N. Pogna, A.Pucci, F. Romano, V. Silano.

Tabella 1 **Manifestazioni extraintestinali**
• Dermatite erpetiforme • Anemia • Bassa statura • Ritardo puberale • Infertilità ed aborti ricorrenti • Alopecia areata • Stomatite aftosa • Ipoplasia dello smalto dentario • Ipertransaminasemia da causa non identificata • Disturbi neurologici: epilessia farmacoresistente, atassia, polineuropatie • Osteoporosi • Miocardiopatia dilatativa • Artriti

Tabella 2 **Quadri clinici e malattie associate**
Malattie associate
• Diabete mellito insulino-dipendente • Tiroidite di Hashimoto • S. di Siogren • S. di Down • S. di Turner • Difetto di IgA • Sclerosi multipla • Cirrosi biliare primitiva

3) PROTOCOLLO DIAGNOSTICO E SAGGI DI LABORATORIO DELLA MALATTIA CELIACA

E' indispensabile, da un punto di vista di sanità pubblica, stabilire le linee-guida che consentano di disporre di protocolli semplici, basati su saggi essenziali, applicabili su tutto il territorio nazionale e in grado di identificare il maggior numero possibile di celiaci e di assicurarne il monitoraggio (Tab.3).

Tabella 3 **Criteri del protocollo diagnostico per la malattia celiaca**
• Semplice (pochi saggi essenziali)
• Applicabile in tutti i Centri sul territorio nazionale
• In grado di identificare il maggior numero di celiaci (riduzione numero diagnosi mancate) e di evitare le false diagnosi (ancora molto elevate)

E' possibile individuare tre diversi percorsi diagnostici a seconda che ci si trovi di fronte ad un forte sospetto clinico di celiachia, a pazienti con bassa probabilità di celiachia e a genitori e fratelli di celiaci (Tab. 4).

Tabella 4 **Protocollo diagnostico**
• Elevato sospetto clinico di celiachia
• Moderata-bassa probabilità di celiachia
• Familiari di I grado di celiaci, ivi inclusi fratelli e sorelle

I saggi da utilizzare per la diagnosi di celiachia sono i markers anticorpali e la biopsia intestinale (Tab. 5).

Tabella 5 **Saggi di I livello**
ANTICORPI *(1)
• A. anti tTG UMANA Ig A (IgG nei deficit di IgA)
BIOPSIA DUODENALE
• Classificazione di Marsh,modificata da Oberhuber, da inquadrare nel contesto clinico, anticorpale e genetico
* EMA come test di conferma da eseguirsi in Centri di riferimento nei casi dubbi (1) Le prestazioni relative alla ricerca di Anticorpi anti-transglutaminasi (IgG, IgA) o Anticorpi anti-tTG, e alla ricerca di Anticorpi anti-endomisio non sono attualmente incluse nell'elenco delle prestazioni specialistiche ambulatoriali erogabili dal S.S.N. ai sensi del D.M. 22 luglio 1996 (in corso di aggiornamento).

La classificazione di Marsh, modificata da Oberhuber, è accettata ed utilizzata universalmente nell'interpretazione delle alterazioni istologiche dell'intestino tenue (Tab. 6).

Tabella 6 **Classificazione istologica delle lesioni intestinali nella celiachia**	
• Aumento IEL(maggiore 40/100 ce)	(tipo 1)
• Iperplasia delle cripte	(tipo 2)
• Atrofia lieve dei villi	(tipo 3a)
• Atrofia subtotale dei villi	(tipo 3b)
• Atrofia totale dei villi	(tipo 3c)
IEL: linfociti intraepiteliali ; ce: cellule epiteliali Classificazione di Marsh, modificata da Oberhuber, Eur J Gastroenterol Hepatol 1999	

L'HLA è un test di secondo livello atto a valutare la compatibilità con la diagnosi di malattia celiaca nei casi dubbi (Tab. 7).

Tabella 7 **Saggi di II livello: HLA(dopo anticorpi e/o biopsia non diagnostici)**	
Test eseguito per escludere celiachia	
Negatività DQ2/DQ8	Bassissima probabilità di celiachia
Positività DQ2 o DQ8	Predisposizione alla malattia (per es. nei genitori e fratelli di celiaci)

L' analisi dettagliata dei vari percorsi del protocollo diagnostico è illustrata nelle Figure 1,2 e 3.

Fig 1 Soggetti ad elevato rischio di celiachia

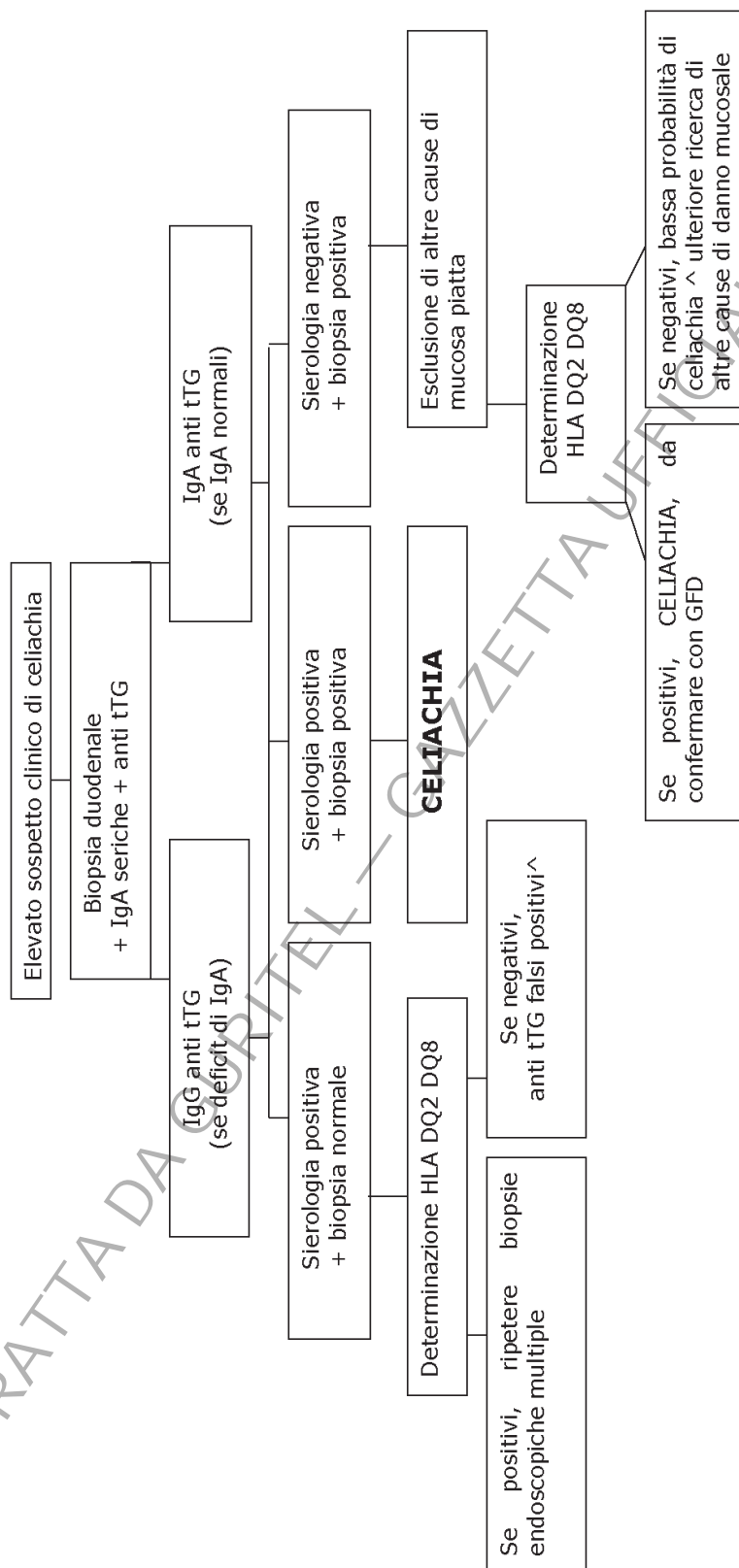



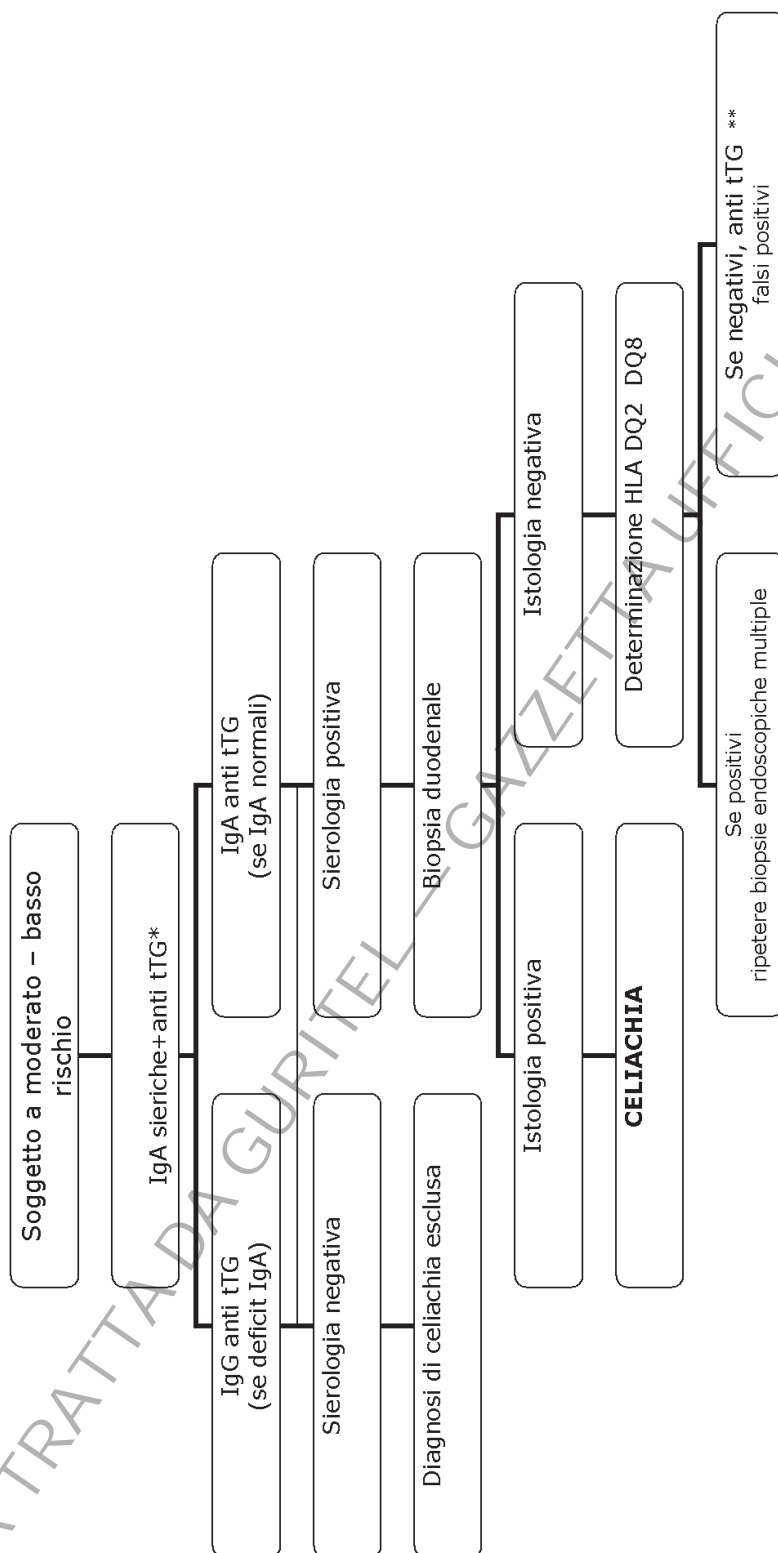
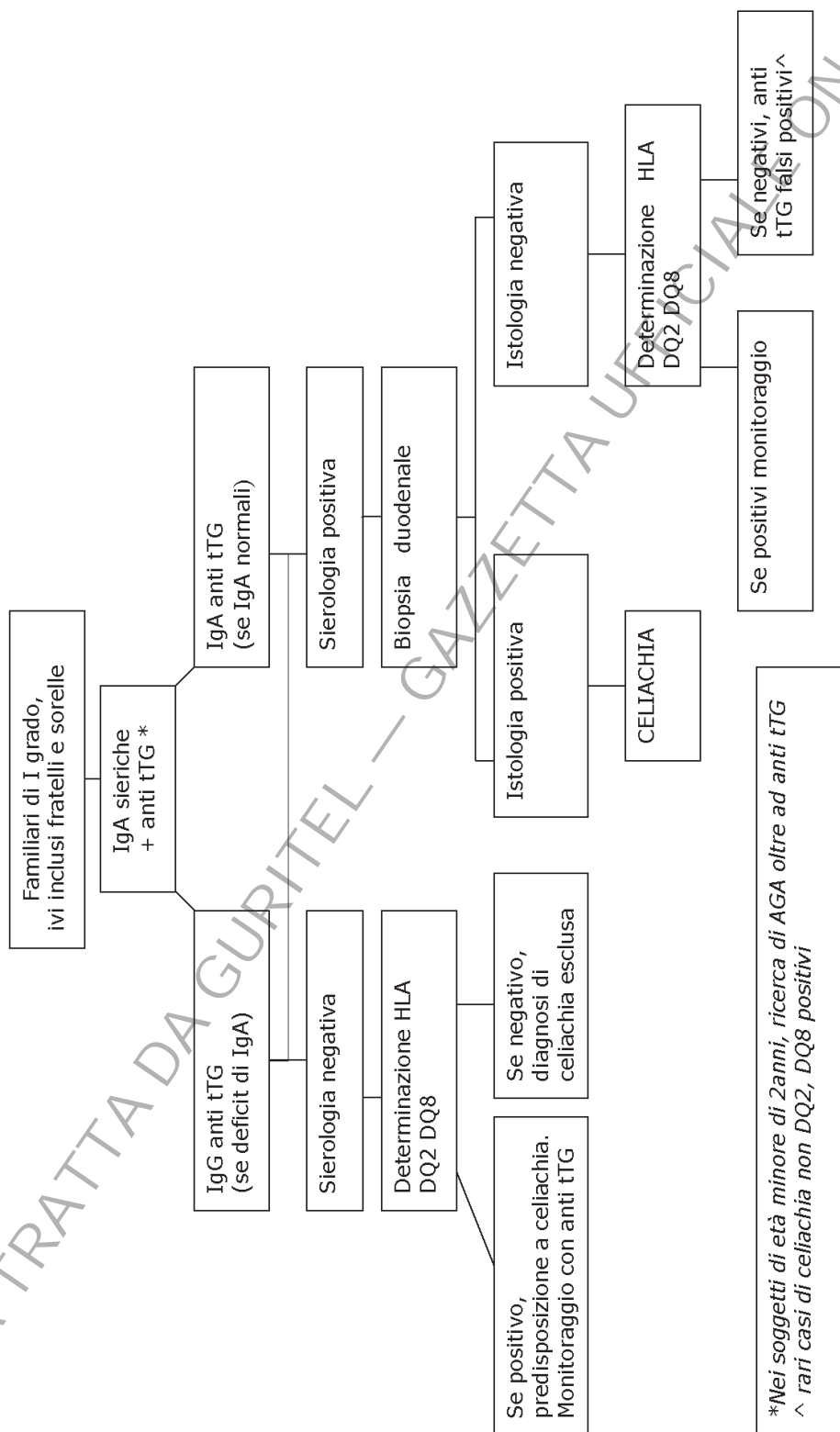
Fig 2 – Soggetti a moderato-basso rischio di celiachia

** Nel caso di età < 2 anni ricerca AGA oltre gli anti tTG - **rari casi di celiachia non DQ2 , DQ8 positivi*

Fig. 3 Familiari di I grado, ivi inclusi fratelli e sorelle

Quando ci si trova di fronte a casi particolari con discordanza fra istologia e sierologia, sarebbe opportuno sottoporli all'attenzione dei Centri di coordinamento regionale con particolare esperienza nella diagnosi di celiachia.

4) MONITORAGGIO DELLA MALATTIA CELIACA

Gli scopi principali del monitoraggio sono riassunti nella Tabella 8:

Tabella 8 **Indicazioni al monitoraggio**
•Verifica della compliance alla dieta
•Sviluppo di patologia autoimmune associata nonostante la dieta aglutinata (per es. tiroidite autoimmune)
•Alterazioni metaboliche (dislipidemia, steatoepatite non alcolica)
•Possibile sviluppo di complicanze neoplastiche (linfoma) e non (malattia celiaca refrattaria, digiunoileite ulcerativa, sprue collagenosica) in particolare nei casi diagnosticati in età avanzata

I controlli raccomandati per tutti i celiaci sono riassunti nella Tabella 9:

Tabella 9 **Monitoraggio della malattia celiaca in tutti i casi**
Si suggerisce di eseguire un primo controllo a 6 mesi dalla diagnosi e quindi ogni anno mediante:
•Visita medica con intervista dietetica c/o Centro specialistico
•Esami bioumorali
-assorbimento
-ferritina, emocromo
•Markers immunologici e di autoimmunità
- tTGA IgA (di classe IgG se vi è deficit di IgA)
- TSH, anti-TPO, anti-tireoglobulina
Motivazione:valutazione della funzione assorbente intestinale, della compliance alla dieta aglutinata e dello sviluppo di tiroidite autoimmune

Gli esami da eseguirsi in casi selezionati sono riassunti nella Tabella 10:

Tabella 10 **Monitoraggio della malattia celiaca in casi selezionati**
•Esami bioumorali utili in casi selezionati
-metabolici: colesterolo, HDL, trigliceridi, glicemia, transaminasi
- immunologici: autoanticorpi organo e non organo specifici
Motivazione: valutazione dello stato metabolico (in relazione al possibile aumento ponderale favorito dalla ripresa dell'assorbimento e dalla dieta aglutinata, sbilanciata in senso iperlipidico) e del possibile sviluppo di complicanze autoimmuni tanto più elevato quanto maggiore il numero di anni trascorsi dal celiaco a dieta libera.

5) COMPLICANZE DELLA MALATTIA CELIACA

Passando a considerare il tema delle complicanze della celiachia, è stato ampiamente documentato come la malattia celiaca, specie se diagnosticata tardivamente (evenienza, purtroppo, ancora non infrequente) e se non seguita da una dieta rigorosamente senza glutine, possa indurre una mortalità significativamente superiore a quella della popolazione generale.

Tra le complicanze più temibili della malattia celiaca, per fortuna assai rare, vanno annoverate l'iposplenismo, la "sprue o celiachia refrattaria", la colite collagenosica, la digiuno-ileite ulcerativa, il linfoma non Hodgkin ed altre neoplasie (specie quelle interessanti l'intestino tenue e l'esofago).

Queste complicanze vanno sempre sospettate in tutti quei pazienti che, pur seguendo una dieta rigorosamente priva di glutine, lamentano un' ingiustificata persistenza o la ricomparsa di diarrea, dolori addominali, calo ponderale, febbre, intensa astenia e sensazione di grave malessere generale.

La possibile insorgenza di queste complicanze è da prendere in considerazione soprattutto nei casi in cui la diagnosi di celiachia è stata effettuata in età avanzata e/o in cui la dieta priva di glutine non sia stata seguita scrupolosamente.

La diagnosi ed il trattamento delle complicanze richiedono spesso competenze specialistiche diverse da quelle puramente gastroenterologiche (ad esempio, è spesso essenziale il contributo dello specialista ematologo).

Sebbene le temibili complicanze della malattia celiaca siano in grado di ridurre, spesso anche in maniera drammatica, sia l'aspettativa che la qualità della vita del paziente celiaco, è doveroso precisare che nella stragrande maggioranza dei casi una diagnosi precoce e la dieta rigorosa sono in grado di ridurre significativamente la loro incidenza.

6) BIBLIOGRAFIA

1. Oberhuber G, Granditsch G, Vogelsang H. The histopathology of coeliac disease: time for a standardized report scheme for pathologists. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 1999 11:1185-94.
2. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement on Celiac Disease, June 28-30, 2004. *Gastroenterology.* 2005;128:S1-9.
3. Chand N, Mihas AA. Celiac disease: current concepts in diagnosis and treatment. *J Clin Gastroenterol.* 2006;40:3-14
4. Cataldo F, Marino V, Ventura A, Bottaro G, Corazza GR.Prevalence and clinical features of selective immunoglobulin A deficiency in coeliac disease: an Italian multicentre study. Italian Society of Paediatric Gastroenterology and Hepatology (SIGEP) and "Club del Tenue" Working Groups on Coeliac Disease. *Gut.* 1998; 42:362-5.
5. Collin P, Maki M, Keyrilainen O, Hallstrom O, Reunala T, Pasternack A.Selective IgA deficiency and coeliac disease. *Scand J Gastroenterol*. 1992; 27:367-71
6. Cataldo F, Marino V, Bottaro G, Greco P, Ventura A.Celiac disease and selective immunoglobulin A deficiency. *J Pediatr.* 1997;131:306-8.
7. Hill PG, McMillan SA Anti-tissue transglutaminase antibodies and their role in the investigation of coeliac disease *Ann Clin Biochem* 2006; 43:105-107.
8. Burgin-Wolff A, Dahlbom I, Hadziselimovic F, Petersson CJ. Antibodies against human tissue transglutaminase and endomysium in diagnosing and monitoring coeliac disease. Scand J Gastroenterol. 2002; 37:685-91.

9. Tesei N, Sugai E, Vazquez H, Smecuol E, Niveloni S, Mazure R, Moreno ML, Gomez JC, Maurino E, Bai JC. Antibodies to human recombinant tissue transglutaminase may detect coeliac disease patients undiagnosed by endomysial antibodies. Aliment Pharmacol Ther. 2003;17:1415-23.
10. Hill PG, Forsyth JM, Semeraro D, Holmes GK. IgA antibodies to human tissue transglutaminase: audit of routine practice confirms high diagnostic accuracy. Scand J Gastroenterol. 2004;39:1078-82.
11. Karell K, Louka AS, Moodie SJ, Ascher H, Clot F, Greco L, Ciclitira PJ, Sollid LM, Partanen J; European Genetics Cluster on Celiac Disease.HLA types in celiac disease patients not carrying the DQA1*05-DQB1*02 (DQ2) heterodimer: results from the European Genetics Cluster on Celiac Disease.Hum Immunol. 2003 Apr;64(4):469-77.
12. Louka AS, Moodie SJ, Karell K, Bolognesi E, Ascher H, Greco L, Momigliano-Richiardi P, Partanen J, Ciclitira PJ, Sollid LM; European Genetics Cluster on Celiac Disease. A collaborative European search for non-DQA1*05-DQB1*02 celiac disease loci on HLA-DR3 haplotypes: analysis of transmission from homozygous parents. Hum Immunol. 2003 Mar;64(3):350-8.

DELIBERAZIONE 20 dicembre 2007.

Accordo tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano concernente «Linee guida di pratica clinica e di standard di assistenza e cura per bambini affetti da Labio-Palatoschisi: condividere, diffondere ed implementare le Linee Guida prodotte nell'ambito del programma Eurocleft».

LA CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME DI TRENTO E BOLZANO

Nell'odierna seduta del 20 dicembre 2007:

Visti gli articoli 2, comma 1, lettera *b)* e 4, comma 1 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, che affidano a questa Conferenza il compito di promuovere e sancire accordi tra Governo e regioni, in attuazione del principio di leale collaborazione, al fine di coordinare l'esercizio delle rispettive competenze e svolgere attività di interesse comune;

Visto il decreto del Presidente della Repubblica 14 gennaio 1997 «Approvazione dell'atto di indirizzo e coordinamento alle regioni e province autonome di Trento e Bolzano in materia di requisiti strutturali, tecnologici ed organizzativi minimi per l'esercizio delle attività sanitarie da parte delle strutture pubbliche e private», che definisce le attività di valutazione e miglioramento della qualità in termini metodologici e prevede tra i requisiti generali richiesti alle strutture pubbliche e private che le stesse siano dotate di un insieme di attività e procedure relative alla gestione, valutazione e miglioramento della qualità;

Visto il decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 29 novembre 2001 concernente la definizione dei Livelli Essenziali di Assistenza, nel quale viene indicata la necessità di individuare percorsi diagnostico-terapeutici sia per il livello di cura ospedaliero che per quello territoriale;

Visto il decreto del Presidente della Repubblica 7 aprile 2006 concernente l'approvazione del Piano Sanitario Nazionale 2006-2008, che individua gli obiettivi da raggiungere per attuare la garanzia costituzionale del diritto alla salute e degli altri diritti sociali e civili in ambito sanitario ed, in particolare, il punto 3.3 nella parte in cui si prefigge di creare un sistema di cooperazione tra i diversi Sistemi Sanitari attraverso l'istituzione di Centri di riferimento per fronteggiare i problemi connessi alle malattie rare e alle patologie che richiedono interventi di alta specializzazione

Vista l'Intesa perfezionata nella seduta di questa Conferenza del 5 ottobre 2006 (Rep. Atti n. 2648), concernente un nuovo Patto sulla salute, che prevede, al punto 4.4, di sviluppare nuove ulteriori iniziative volte a favorire la definizione e la diffusione di linee guida e di protocolli per la razionalizzazione dei percorsi diagnostici e di cura, nonché al punto 4.10, di adottare un «Programma nazionale per la promozione permanente della qualità nel Servizio sanitario nazionale»;

Vista la nota in data 25 maggio 2007 con la quale il Ministero della salute ha inviato lo schema di accordo in oggetto;

Considerato che nel corso della riunione tecnica svoltasi il 23 ottobre 2007 i rappresentanti delle Regioni e delle Province autonome, nonché il rappresentante del Ministero dell'economia e delle finanze hanno formulato una serie di osservazioni in ordine allo schema di accordo in parola;

Vista la nota in data 13 novembre 2007, con la quale il Ministero della salute ha inviato una nuova stesura dello schema di accordo in esame, che tiene conto delle osservazioni formulate nel corso dell'anzidetto incontro tecnico;

Vista la nota in data 27 novembre 2007, con la quale la regione Toscana, Coordinatrice interregionale in sanità, ha espresso avviso tecnico favorevole;

Acquisito, nel corso dell'odierna seduta, l'assenso del Governo, delle regioni e delle province autonome di Trento e di Bolzano;

Sancisce il seguente accordo

tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano:

Premesso che:

il dibattito politico sviluppatosi nel corso del 2006 nel Parlamento e nel Paese,così come il confronto avvenuto tra Governo e regioni all'insegna di un nuovo clima di collaborazione e corresponsabilizzazione, hanno messo in luce la necessità di un ammodernamento del sistema, compatibile con le risorse finanziarie del Paese, coerente con la legge di riforma del 1999 ed in linea con le trasformazioni sociali in corso;

una rilettura degli obiettivi del PSN 2006-2008 ha fatto emergere la loro diversa rilevanza e criticità e la conseguente opportunità di rivederne le priorità, privilegiando quelli più qualificanti in termini di appropriatezza, efficacia e qualità delle prestazioni erogate al cittadino;

nell'ambito del programma Mattoni del SSN, di cui all'accordo 10 dicembre 2003, sono stati individuati i fondamenti su cui si devono basare le nuove strategie per assicurare un linguaggio comune tra le varie componenti del sistema, ed, in particolare, sono state sviluppate metodologie per l'individuazione dei Centri di Riferimento;

Si conviene quanto segue:

il miglioramento dei percorsi assistenziali dei pazienti affetti da Labio-Palatoschisi viene realizzato attraverso la condivisione, la diffusione e l'implementazione delle indicazioni assistenziali di cui alla documentazione prodotta nell'ambito del programma Eurocleft, riportata nell'allegato A, che costituisce parte integrante del presente accordo;

dall'attuazione del presente accordo non devono derivare nuovi o maggiori oneri a carico della finanza pubblica. Le attività previste dal presente accordo devono essere realizzate con le risorse umane, strumentali e finanziarie previste dalla normativa vigente.

Il presidente: LANZILLOTTA

Il segretario: BUSIA

ALLEGATO *A*

DIPARTIMENTO DELLA QUALITÀ

DIREZIONE GENERALE DELLA PROGRAMMAZIONE SANITARIA, DEI LIVELLI ESSENZIALI DI ASSISTENZA E DEI PRINCIPI ETICI DI SISTEMA

Ufficio III

LINEE GUIDA DI PRATICA CLINICA E DI STANDARD MINIMI DI ASSISTENZA E CURA PER I BAMBINI AFFETTI DA LABIO-PALATOSCHISI: CONDIVIDERE, DIFFONDERE ED IMPLEMENTARE LE LINEE GUIDA PRODOTTE NELL'AMBITO DEL PROGRAMMA EUROCLEFT

INTRODUZIONE

1. DEFINIZIONE ED EZIOLOGIA

La labiopalatoschisi e' una malformazione che interessa il labbro superiore, il palato ed il mascellare caratterizzata dalla presenza di una fissurazione più o meno estesa; la sua genesi è multifattoriale e eziologicamente si ipotizza il coinvolgimento di fattori ambientali quali l'esposizione a farmaci durante la fase di organogenesi e fattori genetici. Vi sono inoltre sindromi malformative complesse di cui la labiopalatoschisi costituisce solo uno degli elementi del quadro sindromico (S.di Apert).

Nonostante i casi si manifestino per lo più in modo sporadico, il fattore genetico è ritenuto particolarmente importante; la familiarità si estrinseca attraverso la ereditarietà di geni di suscettibilità che favoriscono la formazione della schisi, ma è dimostrata la presenza di famiglie nelle quali la malattia si trasmette con modalità dominante e in cui esiste un rischio di ricorrenza stimata attorno al 50%.

2. EPIDEMIOLOGIA

Tale malformazione mostra una diversa variabilità di penetrazione a seconda della razza; la letteratura internazionale riporta una incidenza di labiopalatoschisi pari a 1/800 nella razza caucasica, mentre gli asiatici presentano una incidenza di circa 2,1 /1000. In Italia, in base ai dati pervenuti al Ministero della Salute attraverso il flusso informativo delle Schede di Dimissione Ospedaliera (SDO), sono stati individuati i pazienti che a partire dall'anno 2001 hanno subito un ricovero, alla nascita o successivamente, con diagnosi di labio-palato-schisi.

Nell'anno 2001, sono stati identificati 687 nati con diagnosi di labio-palato-schisi (cod.ICD9-CM 749), pari ad un tasso di incidenza di 128,3 per 100000 nati vivi.

Nella tabella 1 sono riportate le distribuzioni regionali, tuttavia in considerazione dei piccoli numeri, le diversità di incidenza evidenziate a livello regionale, debbono essere interpretate con particolare cautela.

Tabella 1
Stima di incidenza di labio e palatoschisi (cod.ICD9-CM 749) in Italia, Anni 2001 e 2002

Regione di provenienza	2001		2002 *	
	n. soggetti con patologia nati nel 2001	Tasso di incidenza per 100.000	n. soggetti con patologia nati nel 2002	Tasso di incidenza per 100.000
Piemonte e V. D'Aosta	55	152,9	30	81,0
Lombardia	117	137,5	72	86,8
Trentino Alto Adige	14	134,3	14	140,9
Veneto e Friuli V.G.	49	94,7	57	108,7
Liguria	8	70,4	13	111,7
Emilia R.	32	93,4	37	104,2
Toscana	35	123,3	28	95,7
Umbria e Marche	21	111,2	28	140,2
Lazio	80	167,5	63	127,4
Abruzzo e Molise	18	134,0	18	146,0
Campania	86	129,2	52	79,0
Puglia	63	150,6	42	104,1
Basilicata e Calabria	34	140,4	32	135,8
Sicilia	58	111,8	37	71,3
Sardegna	17	126,6	10	74,9
Italia	***687***	**128,3**	***533***	**99,5**

Fonte: Ministero della salute - registro delle schede di dimissione ospedaliera

* I dati 2002 sono sottostimati a causa della mancata registrazione della diagnosi di labio-palatoschisi nei pazienti alla nascita

3. DIAGNOSI E TERAPIA

I bambini affetti da questa patologia possono incontrare notevoli difficoltà ad alimentarsi se non correttamente assistiti e, se non operati nei modi e nei tempi corretti, possono andare incontro a sequele funzionali ed estetiche, sviluppando problemi nel linguaggio e manifestando alterazioni della morfologia e della mimica facciale.

Attualmente si dispone di tecniche avanzate di chirurgia plastica che consentono di intervenire molto precocemente e di ridurre le conseguenze determinanti ostacoli alla vita di relazione e affettiva del bimbo.

Il trattamento, lungo e complesso, coinvolge numerosi specialisti e consente di ottenere risultati efficaci con una restitutio ad integrum sia funzionale che estetica.

Le strategie di trattamento e di follow-up, dalla nascita fino alla maggiore età assumono una rilevanza fondamentale in funzione della delicatezza e dell'importanza

delle strutture interessate, al fine di garantirne il corretto accrescimento sino a sviluppo ultimato.

I trattamenti non consoni infatti potrebbero dar luogo a importanti complicanze quali alterazioni del linguaggio e della respirazione, occlusione e possibili deficit uditivi che potrebbero determinare gravi disabilità, condizionanti la qualità di vita.

La diagnosi, la terapia e il monitoraggio dei pazienti affetti da questa malformazione sono estremamente complessi e prolungati e considerate le implicazioni sanitarie e psico-sociali, si rende necessario un approccio integrato al trattamento, con la partecipazione di numerosi specialisti quali il chirurgo, il neonatologo, l'ortodontista, il logopedista, lo psicologo, l'otorinolaringoiatra, l'audiologo, il pediatra ed il genetista.

4. CONTESTO NAZIONALE

Il Servizio Sanitario Nazionale prevede, tra i suoi principi etici fondamentali, la risposta al bisogno di salute e l'equità nell'accesso alle prestazioni. Questi diritti, enunciati tra i principi fondamentali nel Piano Sanitario Nazionale 2006-2008, devono essere assicurati a tutti i cittadini, unitamente al diritto all'efficacia che comporta di dover garantire dotazioni tecnologiche e competenze adeguate agli specifici problemi.

La tutela di questi diritti si realizza anche con l'identificazione di centri di riferimento ove siano presenti le risorse tecnologiche e professionali, comprese le competenze, più idonee a produrre i migliori risultati, garantendo altresì una distribuzione di questi centri sul territorio nazionale idonea all'uso ottimale delle risorse ed al minimo disagio per i pazienti e le loro famiglie.

Il progetto EUROCRAN EUROPEAN COLLABORATION ON CRANIOFACIAL ANOMALIES, supportato dalla Comunità Europea ha individuato degli standards di assistenza e prodotto il documento "EUROCLEFT CONSENSUS RECOMMENDATIONS" accolto anche dal documento dell'Organizzazione Mondiale della Sanità "Global Strategies to reduce the Health-Care burden of Craniofacial Anomalies". Esso contiene raccomandazioni per il trattamento comprensive di indicazioni tecnico-organizzative e definisce gli standards minimi di cura.

ATTIVITA' DEL GRUPPO DI LAVORO

Il Gruppo di Lavoro su "linee guida di pratica clinica e di standard minimi di assistenza e cura per i bambini affetti da labio-palato-schisi", istituito presso la Direzione Generale della Programmazione Sanitaria, dei livelli di assistenza e dei principi etici di sistema, ha elaborato, sulla base del rapporto "EUROCLEFT CONSENSUS RECOMMENDATIONS", un documento per l'individuazione di soluzioni operative utili alla definizione di un approccio integrato per la prevenzione, diagnosi e cura della labio-palato-schisi.

Il documento contiene raccomandazioni di carattere generale e di metodologia pratica.

A. RACCOMANDAZIONI GENERALI

Esse prevedono:

1. I professionisti che si occupano del trattamento delle schisi dovrebbero dare informazioni sulla gestione generale della patologia e sul trattamento proposto ai genitori/tutori dei pazienti e/o ai pazienti stessi.
2. Le informazioni di base dovrebbero contenere almeno :
   - Un inquadramento generale delle condizioni, le motivazioni del trattamento, quanto è possibile e quanto non è possibile ottenere e le tappe del trattamento stesso, includendo anche il protocollo generale di follow-up con la periodicità delle visite per controllo, aggiornamento degli archivi (foto, Rx, modelli dentali, ecc.), valutazione di successivi trattamenti. Le informazione possono essere supportate da brochures, vademecum o altri tipi di materiale illustrativo.
   - La spiegazione del perché un trattamento è considerato necessario per un particolare paziente e che cosa significhi nello specifico caso, includendo metodo, programmazione, costi, cosa si voglia ottenere e quali i possibili effetti collaterali.
3. Al momento di prendere in considerazione un trattamento, il professionista dovrebbe tenere in considerazione le aspettative ed i desideri del paziente stesso e/o dei genitori/tutori. Lo stesso dovrebbe porre molta attenzione nell'informare il paziente e/o i genitori/tutori, su rischi e benefici del trattamento proposto considerando anche la possibilità di trattamenti alternativi, tra cui il non trattamento, al momento o successivamente.

4. Se necessario, è responsabilità del professionista organizzare la procedura per ottenere una seconda opinione sul trattamento da fornire al paziente. Una volta richiesta, la procedura di consulto deve essere attivata e comunicata al paziente prima dell'inizio del trattamento stesso.

5. Dopo ogni tappa, lo specialista dovrebbe informare il paziente e/o i genitori/tutori su:

- risultato del trattamento in rapporto agli scopi prefissati
- aspettativa di futuri sviluppi

6. Il professionista che tratta la schisi dovrebbe analizzare e documentare ogni lamentela o richiesta del paziente o dei genitori/tutori

7. Il professionista che tratta la schisi dovrà considerare, in rapporto al peso del trattamento:

- le implicazioni finanziarie e non finanziarie, come ad esempio, la durata del trattamento
- l'impegno per il paziente e/o per i genitori/tutori e i disagi risultanti dal trattamento stesso

8. Per tutto il periodo di trattamento, il professionista che tratta la schisi dovrà continuamente valutare se quanto ottenuto è in accordo con quanto pianificato ed agire di conseguenza

9. Organizzazioni ed Istituti responsabili dell'offerta di cura per le Labiopalatoschisi dovrebbero :

- Incoraggiare gli specialisti coinvolti nella terapia delle labiopalatoschisi a seguire le politiche sopradescritte e a tutelare i diritti dei pazienti
- Riconoscere ed incoraggiare il dovere degli specialisti a prestare il trattamento da cui si aspetti il massimo risultato per i pazienti con il minimo di effetti negativi
- Riconoscere ed incoraggiare le decisioni sulla priorità di un trattamento, basate su criteri proposti dagli specialisti condividendoli con i pazienti e/o con i loro genitori/tutori. Questo è particolarmente importante in caso di limitate risorse di trattamento
- Riconoscere e incoraggiare che l'accesso al trattamento non dovrebbe dipendere dalla capacità economica del paziente
- Riconoscere che la cooperazione del paziente ai consigli e alle istruzioni fornite dal professionista della schisi è necessaria per ottenere un risultato soddisfacente.

B. PERCORSO ASSISTENZIALE

Parte I: CURE SANITARIE

La diagnosi la terapia e il monitoraggio dei pazienti affetti da labiopalatoschisi prevede la costituzione di una equipe multidisciplinare.

1. Diagnosi prenatale nelle labiopalatoschisi
La diagnosi prenatale si propone di accertare - mediante esami ecografici l'eventuale presenza di malformazione. Gli esami ecografici bidimensionali, transaddominali o transvaginali o quelli 3D, sono consigliati in tre momenti della gravidanza, o più frequentemente ove si rivelino malformazioni.

2. Supporto psicologico neonatale e consigli professionali
Dal momento della diagnosi ai genitori di bambini affetti da labiopalatoschisi **deve** essere dato sostegno psicologico e indicazioni sul futuro del bambino da esperti nella cura delle schisi.

3. Assistenza neonatale
Nei primi giorni di vita sono comuni difficoltà nell'alimentazione e, pertanto, i genitori devono ricevere consigli dagli specialisti sulle modalità di alimentazione

4. Chirurgia
Il trattamento chirurgico deve essere eseguito in un centro qualificato in accordo con il protocollo elaborato dall'equipe multidisciplinare

5. Trattamento ortodontico ed ortopedico
A tutti i pazienti affetti da labiopalatoschisi deve essere garantita dal SSN il trattamento ortodontico/ortopedico, nel rispetto del protocollo terapeutico assistenziale personalizzato.

6. Chirurgia ortognatica
In presenza di alterazioni non correggibili in modo ortopedico deve essere previsto il trattamento chirurgico ortognatico che andrà effettuato a crescita scheletrica completa in sinergia con il trattamento ortodontico.

Un trattamento precoce è da attuarsi nel caso sussistano compromissioni delle vie aeree, della funzionalità mandibolare, di gravi problemi dell'occlusione, del linguaggio o dell'adattamento psicosociale.

7. Logopedia

L'intervento logopedico deve iniziare precocemente con un'attività preventiva
attraverso l'informazione, la formazione, l'educazione alla comunicazione ed i consigli dati ai genitori.

Lo scopo della riabilitazione è favorire le diverse tappe di sviluppo senso-motorio, linguistico, emotivo-relazionale, comunicativo e cognitivo del bambino anche per un suo migliore inserimento nel tessuto sociale. L'intervento logopedico si deve attuare nell'arco di tempo in cui avviene lo sviluppo del linguaggio. Prevede un primo momento di valutazione mediante una osservazione adeguata all'età e alla condizione clinica del bambino insieme alla somministrazione di prove specifiche.

Seguirà poi un secondo momento di definizione del piano di trattamento che si articola in una fase indiretta (in cui l'intervento avviene attraverso i genitori), in una diretta (in cui la riabilitazione è frontale) ed infine in una fase di controlli periodici.

8. Otorinolaringoiatria

La funzione uditiva dovrà essere tenuta sotto stretto controllo, considerando i delicati rapporti tra cassa timpanica, tube e muscolatura palatina.

9. Genetica clinica/pediatria

In considerazione del fatto che la labiopalatoschisi può essere associata ad altre malformazioni è necessario un precoce inquadramento diagnostico.

A tal proposito è utile ricordare il decreto ministeriale 18 maggio 2001 "Regolamento di istituzione della Rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b,) del decreto legislativo 29 aprile 1998 n.l24" (S.O. alla G.U. n. 160 del 12 luglio 2001) **che** individua tra le malattie rare alcune sindromi in cui la labiopalatoschisi si associa ad altre malformazioni.

Tale decreto prevede il diritto all'esenzione per le prestazioni appropriate ed efficaci per il trattamento e il monitoraggio della malattia rara accertata e per la prevenzione degli ulteriori aggravamenti.

E' prevista inoltre l'istituzione di una rete assistenziale dedicata, mediante la quale sviluppare azioni di prevenzione, attivare la sorveglianza, migliorare gli interventi volti alla diagnosi e alla terapia,

promuovere l'informazione e la formazione, nonché l'istituzione del registro nazionale delle malattie rare, in coerenza con quanto era stato previsto dal PSN per il triennio 1998-2000.
Dovrà essere disponibile un consultorio genetico per i pazienti e familiari.

10. Supporto psicologico per pazienti in età evolutiva e genitori
Ai pazienti affetti da labiopalatoschisi deve essere garantito il necessario supporto psicologico per un sano sviluppo evolutivo.
Inoltre deve essere disponibile un supporto psicologico ai genitori dal momento della diagnosi

11. Registro nazionale
E' necessario che il registro nazionale delle malattie rare, attivo presso l'Istituto Superiore di Sanità, preveda il monitoraggio accurato dei nuovi nati con schisi labiopalatine.

Parte II: ORGANIZZAZIONE DEL SERVIZIO

1. La labiopalatoschisi deve essere trattata da una équipe multidisciplinare di specialisti, nel rispetto dello specifico protocollo di trattamento condiviso all'interno dell'équipe.

2. I membri della équipe devono aver ricevuto una formazione specifica.

3. Deve essere individuato un responsabile per il miglioramento della qualità e per i rapporti all'interno del team.

4. Il numero di casi trattati dal team deve essere sufficientemente ampio da sostenere l'esperienza e la specifica capacità di ognuno dei membri dell'equipe e per permettere, in un ragionevole periodo di tempo, una valutazione/controllo dei risultati del team. Si raccomanda che il centro tratti almeno 30-35 nuovi casi per anno, fermo restando l'autonomia delle Regioni di individuare attraverso gli strumenti programmatori le modalità di assistenza più idonee in ambito regionale ed interregionale.

CONCLUSIONI
Nel considerare che le prestazioni finalizzate alla diagnosi, cura e monitoraggio della malformazione sono previste nei livelli. essenziali di assistenza di cui al D.P.C.M. 29/11/2001 si sottolinea che, per migliorare la compliance dei pazienti, si rende necessario implementare **le** linee d'intervento **e** la definizione di un model1o assistenziale integrato multidisciplinare fondato sull'integrazione tra ospedale e territorio.

08A00477

AUGUSTA IANNINI, *direttore*

ALFONSO ANDRIANI, *redattore*
DELIA CHIARA, *vice redattore*

(G803020/1) Roma, 2008 - Istituto Poligrafico e Zecca dello Stato S.p.A. - S.

GAZZETTA UFFICIALE
DELLA REPUBBLICA ITALIANA

CANONI DI ABBONAMENTO ANNO 2008 (salvo conguaglio) (*)

GAZZETTA UFFICIALE - PARTE I (legislativa)

			CANONE DI ABBONAMENTO
Tipo A	Abbonamento ai fascicoli della serie generale, inclusi tutti i supplementi ordinari:		
	(di cui spese di spedizione € 257,04)	- annuale	€ **438,00**
	(di cui spese di spedizione € 128,52)	- semestrale	€ **239,00**
Tipo A1	Abbonamento ai fascicoli della serie generale, inclusi i soli supplementi ordinari contenenti i provvedimenti legislativi:		
	(di cui spese di spedizione € 132,57)	- annuale	€ **309,00**
	(di cui spese di spedizione € 66,28)	- semestrale	€ **167,00**
Tipo B	Abbonamento ai fascicoli della serie speciale destinata agli atti dei giudizi davanti alla Corte Costituzionale:		
	(di cui spese di spedizione € 19,29)	- annuale	€ **68,00**
	(di cui spese di spedizione € 9,64)	- semestrale	€ **43,00**
Tipo C	Abbonamento ai fascicoli della serie speciale destinata agli atti della CE:		
	(di cui spese di spedizione € 41,27)	- annuale	€ **168,00**
	(di cui spese di spedizione € 20,63)	- semestrale	€ **91,00**
Tipo D	Abbonamento ai fascicoli della serie destinata alle leggi e regolamenti regionali:		
	(di cui spese di spedizione € 15,31)	- annuale	€ **65,00**
	(di cui spese di spedizione € 7,65)	- semestrale	€ **40,00**
Tipo E	Abbonamento ai fascicoli della serie speciale destinata ai concorsi indetti dallo Stato e dalle altre pubbliche amministrazioni:		
	(di cui spese di spedizione € 50,02)	- annuale	€ **167,00**
	(di cui spese di spedizione € 25,01)	- semestrale	€ **90,00**
Tipo F	Abbonamento ai fascicoli della serie generale, inclusi tutti i supplementi ordinari, ed ai fascicoli delle quattro serie speciali:		
	(di cui spese di spedizione € 383,93)	- annuale	€ **819,00**
	(di cui spese di spedizione € 191,46)	- semestrale	€ **431,00**
Tipo F1	Abbonamento ai fascicoli della serie generale inclusi i supplementi ordinari con i provvedimenti legislativi e ai fascicoli delle quattro serie speciali:		
	(di cui spese di spedizione € 264,45)	- annuale	€ **682,00**
	(di cui spese di spedizione € 132,22)	- semestrale	€ **357,00**

N.B.: L'abbonamento alla GURI tipo A, A1, F, F1 comprende gli indici mensili
Integrando con la somma di € 80,00 il versamento relativo al tipo di abbonamento alla *Gazzetta Ufficiale* - parte prima - prescelto, si riceverà anche l'**Indice Repertorio Annuale Cronologico per materie anno 2008.**

CONTO RIASSUNTIVO DEL TESORO

Abbonamento annuo (incluse spese di spedizione) € **56,00**

PREZZI DI VENDITA A FASCICOLI
(Oltre le spese di spedizione)

Prezzi di vendita:		
	serie generale	€ 1,00
	serie speciali (escluso concorsi), ogni 16 pagine o frazione	€ 1,00
	fascicolo serie speciale, *concorsi,* prezzo unico	€ 1,50
	supplementi (ordinari e straordinari), ogni 16 pagine o frazione	€ 1,00
	fascicolo Bollettino Estrazioni, ogni 16 pagine o frazione	€ 1,00
	fascicolo Conto Riassuntivo del Tesoro, prezzo unico	€ 6,00

I.V.A. 4% a carico dell'Editore

5ª SERIE SPECIALE - CONTRATTI ED APPALTI

(di cui spese di spedizione € 127,00)	- annuale	€ **295,00**
(di cui spese di spedizione € 73,00)	- semestrale	€ **162,00**

GAZZETTA UFFICIALE - PARTE II

(di cui spese di spedizione € 39,40)	- annuale	€ **85,00**
(di cui spese di spedizione € 20,60)	- semestrale	€ **53,00**

Prezzo di vendita di un fascicolo, ogni 16 pagine o frazione (oltre le spese di spedizione) € 1,00
I.V.A. 20% inclusa

RACCOLTA UFFICIALE DEGLI ATTI NORMATIVI

Abbonamento annuo	€ **190,00**
Abbonamento annuo per regioni, province e comuni - SCONTO 5%	€ **180,50**
Volume separato (oltre le spese di spedizione)	€ 18,00

I.V.A. 4% a carico dell'Editore

Per l'estero i prezzi di vendita, in abbonamento ed a fascicoli separati, anche per le annate arretrate, compresi i fascicoli dei supplementi ordinari e straordinari, devono intendersi raddoppiati. Per il territorio nazionale i prezzi di vendita dei fascicoli separati, compresi i supplementi ordinari e straordinari, relativi ad anni precedenti, devono intendersi raddoppiati. Per intere annate è raddoppiato il prezzo dell'abbonamento in corso. Le spese di spedizione relative alle richieste di invio per corrispondenza di singoli fascicoli, vengono stabilite, di volta in volta, in base alle copie richieste.

N.B. - Gli abbonamenti annui decorrono dal 1° gennaio al 31 dicembre, i semestrali dal 1° gennaio al 30 giugno e dal 1° luglio al 31 dicembre.

RESTANO CONFERMATI GLI SCONTI IN USO APPLICATI AI SOLI COSTI DI ABBONAMENTO

ABBONAMENTI UFFICI STATALI
Resta confermata la riduzione del 52% applicata sul solo costo di abbonamento

* tariffe postali di cui al Decreto 13 novembre 2002 (G.U. n. 289/2002) e D.P.C.M. 27 novembre 2002 n. 294 (G.U. 1/2003) per soggetti iscritti al R.O.C.